UNIVERSITE DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

ANNEE 1971 N° 175

A PROPOS DE 15 OBSERVATIONS D'INSUFFISANCE CARDIAQUE PRIMITIVE

THESE

Pour le Doctorat en Médecine

(Diplome d'état)

Présentée et soutenue publiquement en octobre 1971

par

Bernadette LAURENS - VALETTE

Née le 1 - 7 - 1943 à Toulouse

(Ancienne externe des hopitaux de Toulouse)

Membres du Jury	M. CALAZEL	Président
	M. FABRE	
	M. BOUHOURE	Assesseurs
	M. GALINIER	

UNIVERSITE DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

ANNEE 1971 N° 175

A PROPOS DE 15 OBSERVATIONS D'INSUFFISANCE CARDIAQUE PRIMITIVE

THESE

Pour le Doctorat en Médecine

(Diplome d'état)

Présentée et soutenue publiquement en octobre 1971

par

Bernadette LAURENS - VALETTE

Née le 1 - 7 - 1943 à Toulouse

(Ancienne externe des hopitaux de Toulouse)

Membres du Jury	M. CALAZEL	Président
	M. FABRE	
	M. BOUHOURE	Assesseurs
	M. GALINIER	

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

UNIVERSITE PAUL SABATIER

TABLEAU DU PERSONNEL

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DES SCIENCES MEDICALES

ésident de l'Université	M. LARENG	Directeur de l'Unité des Sciences Médicales	
ce-Président	M. MATHIS	TOULOUSE-PURPAN	M. MONNIER
		Directeur de l'Unité des Sciences Médicales	
		TOULOUSE-RANGUEIL	M. ENJALBERT

HONORARIAT

yen honoraire	M. LAZORTHES	Doyen honoraire	M. CALVET
		Doyen honoraire	M. BRUSTIER
ofesseur honoraire	M. VALLOIS	Professeur honoraire	M. MOREL
ofesseur honoraire	M. TAPIE	Professeur honoraire	M. BOUISSET
ofesseur honoraire	M. DELAS	Professeur honoraire	M. CALMETTES
ofesseur honoraire	M. RISER	Professeur honoraire	M. THOMAS
ofesseur honoraire	M. BUGNARD	Professeur honoraire	M. LAGROT
ofesseur honoraire	M. VINCENT		

PROFESSEURS

inique Médicale et Cardiologique	M. DARDENNE	Purpan	Anatomie Pathologique	M. FABRE Jacques	Purpan
inique Médicale Sud	M. GADRAT	Purpan	Anatomie Appliquée	.....	.....
inique Chirurgicale	M. FICAT	Rangueil	Anesthésie et Réanimation	M. LARENG L.	Purpan
inique Chirurgicale A et Gynécologie	M. POULHES	Rangueil	Bactériologie	Mme ENJALBERT	Rangueil
inique Chirurgicale B et du Cancer	M. GRIMOUD	Purpan	Biophysique Médicale A	M. AUVERGNAT	Purpan
inique Chirurgicale Infantile et			Byophysique Médicale B	M. BRU	Rangueil
thopédie	M. PASQUIE	Purpan	Cardiologie Clinique et Expérimentale	M. CALAZEL	Rangueil
inique Chirurgicale Orthopédique et			Chimie Biologique	M. VALDIGUIE P.	Rangueil
aumatologique	M. RIEUNAU	Purpan	Electro-Radiologie	M. MARQUES	Rangueil
inique de Chirurgie Cardio-vasculaire	M. ENJALBERT	Rangueil	Embryologie Générale	M. BROUSSY Jean	Purpan
inique des Maladies Cutanées et			Hématologie	M. RUFFIE Jacques	Purpan
philitiques	M. BAZEX	Purpan	Histologie	M. BIMES	Rangueil
inique des maladies des voies urinaires	M. LHEZ	Purpan	Hydrologie, Thérapeutique et Clima-	.....	.....
inique des Maladies Infectieuses	M. ARMENGAUD	Purpan	tologie		
inique Médicale Infantile et Puéri-			Hygiène et Médecine Sociale	M. MONNIER	Purpan
ulture	M. SOREL	Rangueil	Immunologie	M. DUCOS	Purpan
inique Médicale de la première enfance	M. BARDIER	Purpan	Médecine Légale et Médecine du	M. PLANQUES	Purpan
inique de Neuro-Chirurgie	M. LAZORTHES G.	Rangueil	Travail		
inique Neurologique et Psychiatrique	M. GERAUD	Rangueil	Pathologie Chirurgicale	M. DAMBRIN	Purpan
inique Obstétricale	M. PONTONNIER	Rangueil	Pathologie Générale et Médecine		
inique Odonto-Stomatologique	M. CADENAT	Rangueil	Expérimentale	M. SENDRAIL	Rangueil
inique Ophtalmologique	M. DEODATI	Rangueil	Pathologie Médicale	M. RIBAUT	Purpan
inique O.R.L. et Chirurgie Maxillo-			Physiologie	M. LAPORTE Yves	Rangueil
ciale	M. CALVET	Purpan	Physiologie Appliquée et Pharmacologie	M. BAISSET	Rangueil
inique de Pneumo-phtisiologie	M. DELAUDE	Purpan	Sémiologie et Clinique Médicale	M. LAPORTE Jacques	Purpan
inique Rhumatologique	M. RUFFIE René	Purpan	Thérapeutique	M. DARNAUD	Rangueil
couchement et Obstétricie Sociale	M. MONROZIES	Purpan			
natomie	M. BASTIDE	Purpan			

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

stologie et Embryologie	M. GUILHEM	Rangueil	Pathologie Médicale	M. BOULARD	Purpan
atomie Pathologique	M. BOUISSOU	Rangueil	Physiologie	M. MONTASTRUC	Rangueil
ochimie Médicale	M. DOUSTE-BLAZY	Rangueil	Physiologie	M. BESSOU	Purpan
stologie et Embryologie	M. PLANEL	Purpan	Pneumo-Phtisiologie	M. MIGUERES	Rangueil
o-Rhino-Laryngologie	M. CLAUX	Rangueil			

PROFESSEURS SANS CHAIRE

atomie Pathologique	M. FABRE Jean	Purpan	Médecine Générale et Thérapeutique	M. BOLLINELLI	Purpan
ctériologie, Parasitologie, Virologie	Mme LARENG M.B.	Purpan	Médecine Générale	M. ARLET	Rangueil
ochimie Médicale	M. VALDIGUIE Pierre	Rangueil	Pédiatrie	M. DALOUS	Purpan
rcinologie	M. ESTRADE	Purpan	Neuro-Chirurgie	M. ESPAGNO Jacques	Purpan
irurgie Générale	M. GEDEON	Rangueil	Psychiatrie	M. GAYRAL	Purpan
irurgie Générale	M. SARRAZIN	Rangueil	Médecine Générale Thérapeutique	M. SUC	Rangueil
irurgie Thoracique et Cardio-vasculaire	M. ESCHAPASSE	Purpan	Pédiatrie	M. REGNIER	Purpan
ectro-Radiologie	M. PONS	Purpan	Médecine Générale	M. RIBET	Rangueil
ectro-Radiologie	M. ROULLEAU	Rangueil			

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Anatomie et Organogenèse	M. JUSKIEWENSKI	Rangueil	Médecine du Travail	M. PUJOL M.	Purpan
Anésthésiologie	M. VIRENQUE C.	Rangueil	Nephrologie	M. CONTE Jean	Purpan
Bactériologie-Virologie	Mme DIDIER	Rangueil	Neurochirurgie	M. LAZORTHES Y.	Rangueil
Biophysique	M. REGIS	Rangueil	Orthopédie, Traumatologie, Chirurgie		
Biophysique	M. GUIRAUD R.	Purpan	plastique	M. UTHEZA Guy	Rangueil
Cardiologie	M. BOUNHOURE	Rangueil	Parasitologie	M. LARROUY	Purpan
Chirurgie Générale	M. ESCAT Jean	Rangueil	Pédiatrie Génétique Médicale	M. ROCHICCIOLI	Rangueil
Chirurgie Générale	M. COSTAGLIOLA	Purpan	Pneumo-Phtisiologie	M. ALBAREDE J.L.	Purpan
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire	M. PUEL	Rangueil	Pneumo-Phtisiologie	M. JOVER	Rangueil
Dermatologie, Vénéréologie	M. DUPRE	Rangueil	Physiologie	M. GERAL J.P.	Rangueil
Gynécologie et Obstétrique	M. PONTONNIER Georges	Rangueil	Physiologie	M. PAGES B.	Purpan
Histologie, Embryologie, Cytogénétique	M. SOLEILHAVOUP	Rangueil	Radiologie	M. COMBES P.	Purpan
Immunologie, Hématologie, Maladies du			Rhumatologie	M. FOURNIE A.	Purpan
Sang	M. BIERME R.	Rangueil	Thérapeutique	M. DENARD	Purpan
Médecine Générale	M. RASCOL	Purpan	Thérapeutique, Réanimation Médicale,		
Médecine Générale et Thérapeutique	M. BES	Rangueil	Rééducation fonctionnelle et Hydrologie	M. SALVADOR M.	Purpan
Médecine Interne	M. FEDOU R. .	Purpan	Urologie	M. PONTONNIER Francis	Purpan
Médecine Interne	M. LE TALLEC	Rangueil			
Médecine Légale	M. GREZES-RUEFF	Purpan			

AGREGES

Chirurgie Générale	M. GAUBERT	Purpan	Ophtalmologie	M. BEC	Purpan

AGREGES LIBRES

Chirurgie Générale	M. SOUQUET	Purpan	Pathologie Expérimentale	M. GLEIZES	Purpan
Pathologie Chirurgicale	M. DIEULAFE	Rangueil	Obstétrique	M. ESPAGNO G.	Rangueil

MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE

Psychiatrie	M. LABOUCARIE	Purpan

ADMINISTRATION

Secrétaire Général de l'Université	M. PRINEAU J.P.

L'Université Paul Sabatier déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats. (Délibération en date du 12 Mai 1891)

A mes Grands Parents

A mes Parents avec toute ma reconnaissance

A mon Mari

A mon Fils Olivier

A mes Beaux Parents

A toute ma Famille

A tous mes Amis de Faculté.

A NOTRE MAITRE,

MONSIEUR LE PROFESSEUR MERIEL,

qui, en nous accueillant dans son service, nous fit découvrir l'étude passionnante de la cardiologie.
Nous lui exprimons ici nos respectueux remerciements.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE,

MONSIEUR LE PROFESSEUR CALAZEL

PROFESSEUR DE CARDIOLOGIE.

Nous vous remercions du grand honneur que vous nous faites en acceptant la présidence de cette thèse.
Veuillez trouver ici l'expression de notre grande admiration pour l'enseignement clair et concis que vous nous avez prodigué et de notre respectueuse reconnaissance.

A NOTRE JURY DE THESE,

MONSIEUR LE PROFESSEUR FABRE,

PROFESSEUR D'ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

Nous vous remercions de l'attention que vous avez portée à ce travail, nous aidant de vos conseils et de vos directives.
Veuillez trouver ici l'expression de notre profonde reconnaissance.

MONSIEUR LE PROFESSEUR BOUHOURE

MAITRE DE CONFERENCE AGREGE.

Vous avez bien voulu nous confier ce travail.
Vous avez bien voulu nous guider de votre haute compétence et de votre aimable sollicitude tout au long de cette étude.
Nous vous prions de croire à notre sincère gratitude et à notre profond attachement.

MONSIEUR GALINIER,

CHARGE DE COURS.

Nous vous remercions pour la grande bienveillance avec laquelle vous avez bien voulu nous dispenser votre enseignement.
Veuillez trouver ici l'expression de notre gratitude et de notre déférence.

A tous les Médecins traitants de nos malades,

DOCTEUR AGUILAR
DOCTEUR ALBERNY
DOCTEUR LAFFARGUE
DOCTEUR LESBEGUERIS
DOCTEUR MAZERAN
DOCTEUR LAPEYRE
DOCTEUR ENJALBERT

A tous ceux qui ont eu la gentillesse de me prêter leur documentation,

Monsieur FAUVEL, Interne des hôpitaux
Monsieur THOMA, Cardiologue.

Je remercie aussi les Laboratoires

THERAPLIX et SOLAC,

pour leur importante bibliographie.

- P L A N D ' E T U D E -

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

- INTRODUCTION -

- CLASSIFICATION des ATTEINTES DU MYOCARDE -

- HISTORIQUE -

- OBSERVATIONS (15) -

- QUELQUES GENERALITES -
  - Fréquence
  - Age
  - Sexe
  - Profession
  - Antécédents

- CLINIQUE -
  - Forme typique d'Asystolie Congestive
  - Formes Cliniques
    - . A Début Atypique
    - . Symptomatiques
    - . Compliquées

- BILAN BIOLOGIQUE -

- ANGIOGRAPHIE - CORONAROGRAPHIE -

- E. C. G. - CORRELATIONS entre les données de E. C. G. et l'HISTOLOGIE -

- ETUDE HEMODYNAMIQUE -

- ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE -
  - Lésions MACROSCOPIQUES
  - Lésions HISTOLOGIQUES
  - Classification HISTOLOGIQUE
  - Notre Etude HISTOLOGIQUE

- CORRELATIONS ANATOMIQUES et CLINIQUES -

- PATHOGENIE -

- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL -

CHAPITRE PREMIER

- INTRODUCTION -

-:-:-:-

- I N T R O D U C T I O N -

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Hypertrophie cardiaque, gros coeur primitif, cardio-myopathie, myocardiopathie, insuffisance cardiaque primitive, sont des termes qui servent, temporairement, à désigner un groupe de maladies graves, d'allure idiopathique qui affectent essentiellement,le muscle cardiaque et aboutissent à sa défaillance.

L'existence de nombreuses désignations pour définir ces affections montre, déjà, l'absence d'homogénéité de ce groupe.

Ces affections se caractérisent par des tableaux cliniques banaux, bien que pas toujours superposables et par une uniformité relative de leurs lésions anatomiques.

Cependant, il est possible de trouver quelques points communs :

- La présence d'une asystolie irreversible, avec un gros coeur chez un adulte jeune.

- Une évolution relativement rapide vers la mort,

- Enfin, l'absence de toute étiologie, après de nombreuses investigations.

La seule certitude, au terme d'explorations multiples, est que la défaillance cardiaque ne complique ni une lésion congénitale, ni une lésion valvulaire organique, ni une atteinte infectieuse.

Cette absence de critères décisifs rend compte de l'abondante terminologie qui s'attache à l'affection depuis 80 ans.

Il s'agit donc d'un cadre d'attente qui sera, peut être, encore démembré.

Tout au long de cette étude, nous utiliserons le terme de "Insuffisance cardiaque primitive". Cette définition est purement clinique ; elle met l'accent sur les facteurs principaux communs à tous les cas étudiés. Elle ne préjuge pas des lésions anatomohistologiques.

D'autre part, l'étude de ces affections cardiaques idiopathiques a un intérêt réel :

- Leur fréquence est plus importante qu'on ne le pensait, même dans les régions avec forte incidence d'athérosclérose.

- Des erreurs de diagnostic ont amené à confier au chirurgien un certain nombre d'entre elles.

- La connaissance de la pathogénie de la décompensation cardiaque, de l'hypertrophie cardiaque, de l'altération de la contractibilité du muscle cardiaque peuvent fournir des bases pour établir une thérapeutique rationnelle et, peut-être même prophylactique.

-:-:-:-

CHAPITRE DEUXIEME

- CLASSIFICATION DES -

ATTEINTES du MYOCARDE -

-:-:-:-:-

- CLASSIFICATION des ATTEINTES du MYOCARDE -

Avant d'entreprendre leur étude, il convient d'envisager la classification des atteintes du myocarde : ce qui nous permettra de passer en revue un certain nombre d'étiologies, de situer et de retenir, dans cette classification, celles qui font l'objet de notre travail.

De nombreuses classifications d'atteintes du myocarde ont été proposées : cliniques (ROBIN, HARVEY-36-16) anatomo-pathologiques (PERRIN-66, DEMANGE-16).

Voici celle que nous proposons :

- A - ATTEINTES SECONDAIRES du MYOCARDE -

a) - Valvulaire ou ischémique.

b))- Malformations du coeur ou des gros vaisseaux.

c) - Affections de l'endocarde et du péricarde

- . Péricardites
- . Endocardites fibro-plastiques
- . Fibro-élastose

- B - ATTEINTES PRIMITIVES du MYOCARDE -

- <u>Causes tumorales</u> :

  Myxôme de l'oreillette

- <u>Causes infectieuses</u> :

  Bactérienne (endocardite maligne)

  Toxique (diphtérie)

Virales ou post-virales

Parasitaires - (Toxoplasmose-Maladie de Chagas)

Maladie primitive du nourrisson (Cocksaki B)

- Causes inflammatoires systémiques :

Rhumatisme articulaire aigu

Lupus érythémateux disseminé

Péri artérite noueuse

Sclérodermie

Dermato - myosite

Sarcoidose.

- Causes métaboliques ou nutritionnelles :

Carentielles (Béri-Béri)

Ethylique

Endocrinienne - (Myxoedême - Basedow)

Surcharge - glycogénose (polycories)

- lipomatose (gargoylisme - Syndrome de HURLER)

- Causes par infiltration non inflammatoire :

Amylose primitive

Hémochromatose

Leucémie - Hodgkin

- Causes par atteinte neuro musculaire :

Maladie de Friedreich

Myopathies :

- Dystrophies musculaires sans myotonie :

  . Maladie de DUCHENNE

  . Maladie de LANDOUZY-DEJERINE

  . Myopathie diffuse lente

- Dystrophie musculaire avec myotonie

- C - ATTEINTES CARDIAQUES d'ETIOLOGIE INDETERMINEE -

Cardio-myopathie obstructive

Cardiopathie puerpérale (Syndrome de MEADOW)

Insuffisance cardiaque primitive ou Cardiomyopathie primitive non obstructive.

Cette classification nous permet de mettre en évidence des affections cardiaques decondaires, des affection cardiaques primitives dont le diagnostic sera fait, soit par la simple clinique pour certaines, soit par des méthodes d'investigations plus poussées pour les autres (laboratoire-angiographie, coronarographie).

Dans notre étude, nous ne parlerons des affections secondaires, et des affections primitives pour lesquelles une étiologie sera reconnue (infectieuse-parasitaire de surcharge ...) que dans un court chapitre de diagnostic différentiel.

Nous nous bornerons ici à l'étude des Insuffisances Cardiaques idiopathiques, ayant soin d'éliminer les cardiopathies obstructives qui ont un mécanisme un peu différent.

Ce n'est qu'après avoir envisagé et discuté un certain nombre

d'éventualités qu'il est possible - par élimination successive - de retenir le diagnostic d'insuffisance cardiaque primitive. Il faut, pour y arriver, faire, chez chaque malade, une étude clinique, radiologique, électrocardiographique, biologique, mais aussi et surtout anatomo-histologique. C'est vraisemblablement celle-ci qui pourra faire connaître l'étiologie exacte de cette affection et le mécanisme de son apparition. Ce qui permettra une classification plus complète et sur des bases plus certaines.

-:-:-:-

TROISIEME CHAPITRE

HISTORIQUE

-:-:-:-:-:-

- H I S T O R I Q U E -

Il parait nécessaire d'entreprendre un rappel historique, qui témoigne des problèmes déconcertants posés aux cardiologues par des affections sans originalité clinique, mais d'allure évolutive analogue.

La question des "maladies cardiaques primitives" s'est posée, il y a plus d'un demi siècle, à l'occasion d'un certain nombre d'observations d'insuffisance cardiaque apparemment primitives, survenant, en dehors de tout facteur étiologique connu, d'un pronostic sombre, d'une évolution souvent rapide, et dont les constatations nécropsiques ne donnaient pas d'explication. La seule constatation intéressante était la découverte d'un gros coeur, d'une "hypertrophie cardiaque" pour employer l'expression des auteurs Lyonnais.

La première observation digne d'être retenue, date de 1901 et a été publiée par JOSSERAND et GALLAVARDIN (43).

Il s'agit d'un jeune homme de 27 ans, sans antécédents infectieux, sans lésion valvulaire qui avait succombé à une crise d'insuffisance cardiaque inexpliquée, d'une durée d'évolution de 4 mois.

A l'autopsie, coeur énorme, présence de caillots dans les 2 ventricules.

L'examen histologique, complet, ne permet de découvrir aucune tare cardiaque, aucune altération du myocarde ou de l'appareil coronaire : seulement une myocardite interstitielle extrêmement discrète.

Par analogie avec des faits, cliniquement semblables, qui avaient pour substratum des lésions de vraie myocardite, ces auteurs croient pourvoir conclure, malgré des constatations négatives, à une myocardite d'un type particulier qu'ils désignent "myocardite subaigne

primitive".

Un peu plus tard, PAVIOT, ROQUE, LEVY, BOUCHUT (8) rapportent des faits semblables.

En 1923, BONAFE (7) dans sa thèse, donne 10 observations nouvelles et conclut, comme ses devanciers, à une myocardite hypertrophique d'origine indéterminée.

En 1923, LAUBRY (47), écrit : "Je me rendis compte que des coeurs fléchissaient, sans que leur déchéance fût consacrée par l'étiologie traditionnelle. De ces remarques ne résultèrent, pendant longtemps, que des pressentiments."

"Toutefois, armé de signes objectifs dont j'avais mesuré et éprouvé la valeur, c'est-à-dire : rythme de galop, et souffle d'insuffisance fonctionnelle, je n'hésitais pas à créer, pour les malades qui en étaient nantis et qui n'appartenaient ni au groupe des hypertensions, ni au groupe des myocardites avérées, l'épithète de "Myocardie". Je me servais de ce mot, couramment, dans mon service de cardiologie et GIROUD, dans sa thèse, consacrée au "galop", ne craignit pas de le prononcer et d'en faire usage".

C'est à LAUBRY et WALSER (48-50), en 1925, que revient le mérite d'avoir dessiné, les premiers, d'une façon complète le tableau clinique de cette affection : prédilection pour l'adulte jeune, absence de toute étiologie décelable ; constitution progressive d'une insuffisance cardiaque essentielle, à marche inexorable. A l'autopsie, dilatation ou hypertrophie des cavités cardiaques, sans autre lésion apparente

du myocarde.

Se refusant à admettre l'existence d'un processus inflammatoire, dont on ne trouvait pas de signes histopathologiques, ils soulèvent l'hypothèse d'une insuffisance cardiaque énergico-fonctionnelle c'est-à-dire : souffrance du myocarde et sa défaillance du fait d'un trouble apporté aux opérations métaboliques qui règlent la nutrition du muscle cardiaque et assurent normalement, son bon fonctionnement.

En 1933, LEVY et ROUSSELOT publient 2 cas (53)

En 1937, VON GLAHN publie 8 cas (54)

En 1939, VAN BONN et SDORFF, publient 8 cas

En 1941, REISSINGER et BLUMENTHAL (68) publient 3 cas.

D'autres cas sont publiés :

En 1944, par DOANE et SKERSKY (17)

En 1945, par REIFFENSTEIN et CHIDSEY (67)

En 1946, par NORRIS et PATE (63)

En 1947, par WARE et CHAPMAN (77)

Cette même année 1947, EVANS (24) montre que, parfois, cette affection se manifeste chez des sujets dont parents ou collatéraux sont atteints d'une lésion cardiaque.

En 1948, CARLOTTI (13) présente, dans un rapport consacré à la Myocardie, une étude s'appuyant sur 14 observations :

L'étude anatomoclinique est présentée par DEBRUX (10) et DOUMER, et MERLEN (19) s'attache à déterminer le rôle des facteurs fonctionnels.

En 1953, PERRIN, FROMENT et LENEGRE (64) groupent 30 observations recueillies chez des sujets de moins de 40 ans.

Ils discutent les relations des affections observées avec la myocardite subaigüe primitive de JOSSERAND et GALLAVARDIN, et pensent que, parfois, on peut songer à une étiologie tuberculeuse.

La littérature médicale étrangère, à cette même époque, s'enrichit de nombreux cas ; et l'abondance de la terminologie employée complique singulièrement la nosologie de la maladie.

Myocardite Chronique (JAFFE et KAVELMAN (42))

Myocardite chronique isolée (LINDBERG et MOE (54))

Myocardite pernicieuse chronique (BOIKAN et SAPHIR et KLINE)

Myocardite chronique fibro plastique (WARE et CHAPMAN (77))

Fibrose myocardite diffuse (BURWELL et ROBIN (12))

Hypertrophie cardiaque idiopathique (SIMKINS, ELSTER et TUCHMAN)

En 1958, SPODIK et LITTMAN (74) rapportent 8 cas personnels d'hypertrophie cardiaque idiopathique.

Ils réunissent, après une sélection très rigoureuse, l'ensemble des cas publiés dans la littérature mondiale, et exposés d'une façon suffisamment détaillée pour permettre un diagnostic rétrospectif certain : ils ne retiennent que 72 observations.

Ils tirent de cette statistique, la plus importante parue jusqu'à ce jour, des valeurs moyennes.

DEMANGE (16) dans sa thèse (PARIS-1962), après l'étude complète

de 29 observations, propose, d'abord les critères essentiels de ces affections et, ensuite, une classification anatomo-clinique.

En 1968, la Société internationale de cardiologie a établi un programme de recherches coopératives internationales et publie un Symposium sur les connaissances actuelles dans ce domaine. Ce symposium doit être compris comme une introduction et un guide général dans le domaine des insuffisances cardiaques primitives.

-:-:-:-:-

QUATRIEME CHAPITRE

OBSERVATIONS

-:-:-:-:-

- O B S E R V A T I O N S -

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Nous rappelons ici l'histoire clinique de nos malades.

Nº 1 - P... ROBERT - 34 ans -

Aucun antécédent particulier, si ce n'est une gène respiratoire minime dès la fin du service militaire.

En juin 1968, augmentation importante de cette dyspnée d'effort, sans dyspnée de décubitus, accompagnée de troubles digestifs en rapport avec un probable foie cardiaque.

En septembre 1968, l'association d'oedème des membres inférieurs à ce tableau d'asystolie nécessite une hospitalisation à CARCASSONNE.

A l'entrée, le malade est subfébrile, avec une tachycardie à 140, un E.C.G. perturbé ; à la scopie un gros coeur avec diminution de la cinétique. Malgré le traitement et une amélioration fonctionnelle la cardiomégalie persiste.

Le 8 octobre 1968, le malade est transféré à TOULOUSE, mauvais état général, pâleur, amaigrissement, asystolie globale. A l'auscultation, le coeur est régulier, on note un bruit de galop gauche proto-diastolique, et un souffle systolique important d'insuffisance mitrale. L'E.C.G. est en faveur d'une maladie du myocarde.

Un bilan étiologique très complet est pratiqué. La recherche d'une dysthyroïdie, d'une collagénose, d'une amylose est vaine.

Le cathétérisme gauche confirme les résultats du carotidogramme : absence d'obstruction médio-ventriculaire.

A l'angiographie du ventricule gauche on voit une insuffisance mitrale modérée et une dilatation du ventricule. La contraction ventriculaire est presque nulle.

Malgré le traitement, le bruit de galop persiste et l'enquête étiologique négative nous permet de conclure à une insuffisance cardiaque primitive, avec insuffisance mitrale contingente.

Le malade est décédé, en octobre 1970, d'une insuffisance hépatique aigue secondaire à une hépatite virale à l'hôpital de CARCASSONNE.

Sur le plan cardiaque, il était resté équilibré : la cardiomégalie ne s'était pas accrue et la symptomatologie était la même qu'il y a 2 ans.

Nº 2 - D... Georges - 37 ans -

Ce malade présente 2 antécédents particuliers :

- Ses parents sont Cousins germains.

- Il a contracté une maladie de BOUILLAUD à 20 ans.

C'est en 1962, alors qu'il a 37 ans, qu'au cours d'une visite médicale systématique, on découvre une Cardiomégalie. Dans les mois qui suivent, lors d'un contrôle cardiologique, on constate l'existence d'un bloc de branche gauche.

Jusqu'en septembre 1966, cette cardiomégalie est bien tolérée, il ne signale aucune gêne fonctionnelle.

Brutalement, en septembre 1966, s'installe une grande insuffisance globale qui motive son hospitalisation.

La réduction de cette asystolie a été facile, mais on notait la persistance du bruit de galop méso-systolique et d'un petit souffle systolique de pointe évoquant une insuffisance mitrale fonctionnelle. Une enquête étiologique poussée est demeurée négative.

A la suite d'un cathétérisme pratiqué quelques mois plus tard, le diagnostic d'insuffisance cardiaque primitive a été porté.

Malade décédé, subitement, en avril 1968.

Nº 3 - D... Guy - 34 ans -

Ouvrier agricole - sans antécédent particulier. Il est hospitalisé à CAHORS en mars 1964, pour une insuffisance cardiaque congestive, les premiers signes fonctionnels, savoir une dyspnée d'effort, accompagnée d'une dyspnée de décubitus remontant à janvier 1964 (deux mois avant l'hospitalisation).

Le traitement classique n'entrainant aucune amélioration, le malade est envoyé à TOULOUSE et rentre dans le Service du Professeur MERIEL, le 10.4.64.

Mauvais état général, dyspnée permanente, Cyanose des extrémités.

A l'examen, on note une volumineuse hépatomégalie, débordant de 4 travers de doigts le rebord costal, une tachyarythmie, un bruit de galop diastolique et un petit souffle d'insuffisance mitrale fonctionnelle.

Un bilan complet pratiqué s'avère négatif et on porte le diagnostic de : insuffisance cardiaque primitive.

Le malade, amélioré par la thérapeutique, sort de l'hôpital et reprend une activité presque normale pendant 2 ans - jusqu'en 1966. A ce moment, il présente à nouveau une crise d'insuffisance cardiaque : il est réhospitalisé et quitte le service amélioré sur le plan fonctionnel, mais le galop protodiastolique persiste.

Peu après, en mai 1967, nouvelle rechute : malgré le traitement l'état cardiaque reste précaire.

Deux nouvelles poussées en février et en avril 1968 avec même tableau clinique.

Le décès survient en juillet 1968 au cours d'un O.A.P. classique.

Il avait présenté une décompensation cardiaque progressive et évolutive, que les diurétiques et les toni-cardiaques n'arrivaient plus à stabiliser.

Nº 4 - C... Fernand - 43 ans -

Cultivateur. Ce malade, au terrain psychique particulier, a présenté le 3 novembre 1969 une embolie bilatérale des artères fémoro-poplitées. Au cours de son hospitalisation, à CAHORS, on observe une tachycardie à 140 qui motive son transfert à TOULOUSE.

A son entrée, le tableau clinique est celui d'une insuffisance cardiaque globale. Tachycardie à 120, galop présystolique, séquelles vasculaires de l'embolie.

A la radio, on note une hypertrophie ventriculaire gauche considérable et une hypertrophie auriculaire mixte.

Le cathétérisme élimine toute affection chirurgicale.

La coronarographie montre un réseau vasculaire cardiaque normal.

Un bilan biologique complet permet de conclure à une insuffisance primitive.

Ce malade est actuellement chez lui. Il va mieux du point de vue cardiaque et aussi du point de vue psychique d'après son médecin traitant.

Nº 5 - S... Michel - 29 ans -

Sujet sans antécédents personnels, héréditaires ni collatéraux. Subitement, en février 1969, surviennent des signes fonctionnels de défaillance cardiaque : dyspnée d'effort, accompagnée de précordialgies sans caractère angineux, asthénie marquée, des oedèmes des membres inférieurs qui se sont installés progressivement.

Hospitalisé en août 1969, pour insuffisance cardiaque congestive.

Il présente un oedème des membres inférieurs, un épanchement pleural droit, une hépatomégalie douloureuse.

A l'auscultation, arythmie complète, isolée, sans souffle surajouté.

A la radio, coeur volumineux pour un homme de cet âge.

L'enquête étiologique pour trouver une cause à cette insuffisance cardiaque est restée vaine.

Le malade quitte le service fin août 1969 : il est nettement amélioré, mais toujours en arythmie. Une tentative de réduction a échoué.

Deux mois après, en octobre ; nouvelle poussée d'insuffisance cardiaque : l'arythmie complète et la cardiomégalie sont retrouvées.

Le malade subit un cathétérisme qui montre une hypertension dans les capillaires. Aucune affection susceptible d'élever cette pression dans les capillaires pulmonaires n'est trouvée.

Le malade meurt un an et demi après au cours d'une insuffisance cardiaque irréductible.

Nº 6 - L... André - 32 ans -

Cheminot. L'histoire clinique de ce malade débute en mars 1963 par une dyspnée d'effort. Elle se continue, en janvier 1964, par une poussée d'insuffisance cardiaque congestive, d'installation rapidement progressive, au décours d'un épisode grippal, qui a nécessité l'hospitalisation.

A son entrée, l'interrogatoire permettait de retrouver la dyspnée d'effort, et l'examen clinique objectivait un galop présystolique, un petit souffle systolique, un foie cardiaque et des oedèmes des membres inférieurs.

A la radio, on note une importante cardio-mégalie, et à l'E.C.G. une hypertrophie ventriculaire gauche avec des signes de surcharge.

L'enquête étiologique est négative.

Le malade sort du Service avec les indications d'un traitement

classique à suivre.

Surveillé, au cours de consultations, on a noté, à plusieurs reprises une insuffisance cardiaque bien compensée, mais la persistance du galop gauche présystolique.

Deux nouvelles poussées d'insuffisance cardiaque, en mars et avril 1968, accompagnées de dyspnée nocturne, d'une hépatomégalie, d'un reflux hépato jugulaire et d'un épanchement pleural obligent le malade à se faire réhospitaliser.

Le bilan étiologique est repris et complété par une coronarographie et un métabolisme de base, il s'avère encore négatif.

Amélioré par le traitement, le malade quitte le service : les démarches pour le retrouver sont restées sans résultats. Son décès est vraisemblable.

Nº 7 - P... Elie - 39 ans -

Cultivateur. En février 1959, le malade ressent les premiers symptômes : dyspnée d'effort qui s'accompagne, progressivement, de dyspnée de décubitus et d'oedème des membres inférieurs qui devient important Hospitalisé à FIGEAC, le médecin traitant est alarmé par la constatation d'une volumineuse cardiomégalie et l'envoie dans le service du Professeur MERIEL en août 1959.

Le tableau clinique est celui d'une asystolie avec un foie énorme et douloureux, des oedèmes malléolaires, un épanchement pleural droit et une tachycardie à 120.

A l'auscultation, on note une arythmie complète isolée, avec assourdissement des bruits du coeur.

A la radio, cardiomégalie globale, avec grosse dilatation du ventricule gauche.

Le bilan biologique complet est négatif.

Amélioration de l'état fonctionnel ; le malade quitte le service avec les instructions pour poursuivre son traitement toni-cardiaque.

Après quelques mois, réhospitalisation pour tentative de réduction de son arythmie : échec par intolérance médicamenteuse.

En janvier 1960, un an après les premiers symptomes, le malade fait une rechute : dyspnée permanente, oedèmes malléolaires, tachycardie. Le traitement rétablit avec difficulté un équilibre qui est très précaire, et dure jusqu'en juillet 1961.

A cette date, il est réhospitalisé pour asystolie irréductible et meurt rapidement.

Nº 8 - L... André -u38 ans -

Agriculteur. Dans les antécédents collatéraux de ce malade, on retrouve un bloc de branche gauche chez le frère, et une affection cardiaque non précisée chez la mère.

Dans les antécédents personnels on ne retient que des épisodes bronchitiques fréquents.

L'histoire débute, en janvier 1965, par une dyspnée d'effort à un étage. Son médecin traitant découvre à l'auscultation un bruit de

galop et l'adresse à un cardiologue qui porte le diagnostic d'insuffisance cardiaque, avec cardiomégalie, et trouble de la conduction ventriculaire, d'étiologie inconnue.

De janvier à juin 1965, dyspnée d'effort croissante, apparition d'une dyspnée de décubitus, puis présence d'oedèmes malléolaires et galop persistant motivent son hispitalisation.

A son entrée, à l'auscultation on trouve un galop présystolique endo-apexien intense ; à la radio, une cardiomégalie 5/6 globale ; à l'E.C.G., un axe à -30, avec un bloc incomplet de la branche gauche et une surcharge ventriculaire.

Un bilan biologique étiologique est négatif.

Un mois plus tard, en juillet 1965, réhospitalisation pour poussée d'insuffisance cardiaque au cours d'un épisode grippal.

La température cède rapidement aux antibiotiques. Les sérologies virales sont négatives ainsi que l'hémoculture.

Le malade quitte le service bien amélioré.

5 mois après, le 8 janvier 1966, nouvelle hospitalisation pour O.A.P. avec état quasi-comateux : il décède.

Nº 9 - G... José - 36 ans -

Le début de la maladie remonte, chez ce sujet sans antécédents particuliers, au 1er janvier 1966, jour où il a présenté, brutalement, une tachycardie accompagnée de douleurs précordiales de type constrictif.

Hospitalisé à NARBONNE, la crise cède rapidement, en 2 jours.

Le malade reprend son travail, mais doit l'interrompre 11 jours après à cause d'une rechute.

Hospitalisé à TOULOUSE en juillet 1966. L'examen ne donne aucune indication particulière en dehors d'une cardiomégalie 4/6.

Entre 1966 et 1968, le malade présente des crises de tachycardie, à raison de 2 à 3 par mois, durant de une à deux minutes, déclenchées le plus souvent par l'effort, et toujours accompagnées de douleurs angineuses.

Il est de nouveau admis dans le service en 1968, pour une récente poussée d'asystolie. Le traitement est rendu difficile par l'existence de troubles du rythme qui contre-indiquent une digitalisation d'attaque.

Il est porteur, maintenant, d'une bradycardie avec paralysie auriculaire, et présente des accès de tachycardie nodale.

Après traitement, il quitte le service sans rétension hydrosodée et avec un rythme stabilisé autour de 70.

Le bilan étiologique pratiqué pour expliquer la survenue brutale de cette insuffisance cardiaque a permis de conclure à une insuffisance cardiaque primitive.

Le médecin traitant nous a appris son décès survenu en mai 1970, sans en préciser la cause.

Nº 10 - <u>R... Lucien - 38 ans</u> -

Sans antécédents particuliers, présente, en octobre 1967, une dyspnée d'effort croissante, rapidement accompagnée, 2 mois plus tard, d'oedème des membres inférieurs.

Hospitalisé aussitôt, il entre dans le service en état d'insuffisance cardiaque congestive, avec un épanchement pleural droit, une

hépatomégalie non douloureuse, sans reflux hépatojugulaire.

A l'auscultation, on note un galop protodiastolique dans le 4ème espace, région endapexienne.

Au point de vue radiologique, on constate une hypertrophie bi-ventriculaire, un épanchement pleural droit.

A l'E.C.G., axe droit, augmentation de P. R. bloc complet gauche.

L'exploration de cette insuffisance d'étiologie indéterminée, n'a donné aucun résultat concluant, en particulier au point de vue hémodynamique : les pressions cavitaires étaient normales : il n'existait pas d'anomalie gazométrique ; l'angiographie, pratiquée dans le ventricule gauche, montrait un petit reflux mitral, un ventricule peu tonique et dilaté : la coronarographie était normale.

En dehors de toute déplétion K, de toute surcharge digitalique, les 20 et 21 janvier 1968 (3 mois après les premiers signes) deux syncopes par fibrilation ventriculaire.

La première rapidement réduite : la deuxième suivie d'une souffrance cérébrale irréversible. Décès.

Nº 11 - Es... Anna - 32 ans -

Malade hospotalisée en urgence, en avril 1962, pour une asystolie d'origine indéterminée.

Dans les antécédents on note 7 grossesses.

Entre 1950 et 1961 quatre d'entre elles se terminent par un accouchement avant terme, une de ces 4 grossesses avait donné naissance à un prématuré qui est décédé au cours du premier mois.

Au cours de ces grossesses, aucune maladie infectieuse intereurrenté n'est survenue : aucun accident rénal n'a été constaté. La septième grossesse s'est terminée en mars 1961 par un avortement au quatrième mois de la gestation.

Pendant celle-ci, absence de toute atteinte rénale, mais présence d'une dyspnée importante et oedème des membres inférieurs. Malgré un régime désodé et un traitement tonicardiaque, la grossesse est interrompue spontanément.

De cette date à avril 1962 (environ 1 an) état précaire, et malgré un traitement bien conduit et bien suivi, persistant, signes d'insuffisance cardiaque subaigüe avec oedèmes, cyanose, dyspnée.

A son entrée dans le service en avril 1962, la malade est dans un état alarmant : orthopnée, oedème bimalléolaire dur, hépatomégalie douloureuse, reflux hépato-jugulaire, tachycardie à 120, bruit de galop endo-apéxien présystolique, souffle systolique doux de la pointe, oligurie sans albuminurie.

Le bilan biologique est entièrement normal ; l'enquête étiologique est négative.

Malgré un traitement énergique, l'asystolie reste irréductible et la malade meurt rapidement le 25 avril, quelques jours après son hospitalisation.

Nº 12 - L... André - 25 ans -

Ce malade n'a présenté aucun antécédent pathologique, jusqu'à

la fin de son service militaire, effectué en Afrique du Nord.

Sensiblement amaigri depuis quelques temps, lors de la visite médicale de libération, en 1959, on découvre un infiltrat excavé de l'apex gauche.

Après un séjour en Sanatorium, nette amélioration de l'état général, régression de la lésion apicale, mais persistance de petites séquelles radiologiques.

En octobre 1960, le malade accuse une gêne respiratoire croissante, des palpitations, une hépatalgie d'effort.

Le diagnostic de péricardite tuberculeuse est porté sur les signes cliniques observés et sur un signe radiologique : volumineuse cardiomégalie. L'auscultation n'a jamais objectivé de frottements.

En 1961, le malade est hospitalisé, dans le service pour une dyspnée croissante, avec palpitations intermittentes, et une asystolie clinique évoluant depuis 2 mois.

A l'examen on note : un oedème bimalléolaire, une hépatomégalie, une turgescence des veines jugulaires, de l'oligurie, un bruit de galop proto diastolique, des bruits du coeur assourdis et quelques extra systoles.

La radio montrait une cardiomégalie globale et une diminution de la cinétique.

Un cathétérisme est pratiqué ; les résultats sont en faveur d'une péricardite constrictive.

Une intervention est pratiquée : l'examen du péricarde ne montre aucune anomalie. La biopsie ne montrera que des réactions congestives, sans infiltration inflammatoire, sans lésions tuberculeuses.

Le bilan biologique étant normal, seule une insuffisance cardiaque primitive était capable de donner un tableau clinique semblable.

Malgré un traitement bien conduit le malade meurt en 1964.

Nº 13 - L... Anne - 26 ans -

Malade sans antécédents. Elle est hospitalisée dans le service pour un bilan Cardio-vasculaire.

Elle présente depuis 2 mois (octobre 1964) une dyspnée d'effort assez nette, une tendance syncopale, une prise de poids rapide de 5 kilogs qui laisse soupçonner une rétention hydrosodée, et de la tachycardie. Un cardiologue est consulté. L'E.C.G. s'est avéré très anormal et la malade est hospitalisée.

Dans le service, on retrouve les mêmes signes fonctionnels et une hypertension artérielle.

L'auscultation donne des signes extrèmement variables d'un jour à l'autre. Par moments, on perçoit un rythme à 3 temps évoquant la possibilité d'un galop, et un petit souffle systolique para sternal droit, et à d'autres moments, une symptomatologie de sténose mitrale ; enfin, parfois l'auscultation parait normale.

La radio objective une cardiomégalie globale, sans anomalie de la cinétique.

L'E.C.G. est tout à fait anormal (voir tableau), l'enquête

étiologique, pour expliquer ce tableau pathologique ne révèle rien de particulier : pas de maladie du collagène, pas de myxoedème ; seulement la présence d'une fonction rénale légèrement insuffisante.

Par contre, l'angio cardiographie droite plaide en faveur d'une malformation auriculaire vraisemblable, une tumeur de l'oreillette droite.

Un an plus tard (mars 1965) la malade est de nouveau hospitalisée : lipothymies, insuffisance cardiaque congestive.

Au cours de cette deuxième hospitalisation, l'attention est attirée sur la cardiomégalie et l'immobilité du coeur à la soopie (ventricules en particulier).

Une tumeur de l'oreillette droite ne pouvant expliquer cette anomalie, la malade esr adressée au Professeur BINET, le 2.6.65 pour thoracotomie exploratrice.

Mais une nouvelle angiocardiographie, normale cette fois, permet d'éliminer définitivement un myxôme de l'oreillette et l'intervention n'est pas pratiquée.

Cette hypothèse étant abandonnée, on parle alors d'une insuffisance cardiaque primitive.

Cette malade est décédée en 1966 (un an après ces examens) après un accouchement à terme.

Elle avait été surveillée par son médecin traitant pendant sa grossesse. A l'apparition d'une crise avec galop, il avait alors demandé un avortement thérapeutique qui n'a pas été jugé opportun.

Nº 14 - C... - 42 ans -

Dans les antécédents de cette malade, on trouve une crise de rhumatisme articulaire aigu à l'âge de 15 ans (en 1939), traité par les salicylates. Comme séquelles : légère dyspnée d'effort, et dit-elle, une lésion cardiaque ?

Rien à signaler jusqu'en 1957.

En 1947 a eu lieu une première grossesse avec un accouchement normal.

En 1957, au 5ème mois d'une deuxième grossesse, survient une décompensation cardiaque avec O.A.P. Accouchement au 7ème mois d'un prématuré.

Six ans après, en 1963 au mois de novembre, la malade est hospitalisée pendant 12 jours à MONTAUBAN, pour une nouvelle poussée d'insuffisance cardiaque, avec épanchement pleural droit, hépatomégalie douloureuse, oedème bimalléolaire.

Amélioration grâce au traitement diurétique et tonicardiaque.

Nouvelle poussée le 10 juin 1964 - hospitalisée dans le service à TOULOUSE.

Tableau d'asystolie ; arythmie complète, associée à une bradychardie et à un dédoublement espacé de B2, avec petit souffle systolique de pointe.

Après réflexion, on croit à l'existence d'un rétrecissement mitral, avec fibrilation auriculaire, probablement d'origine rhumatismale,

ayant entraîné des poussées d'insuffisance cardiaque.

Un cathétérisme proposé et réalisé montre : un rétrécissement mitral, une insuffisance mitrale, une insuffisance tricuspidienne.

Au cours de 1968, deux hospitalisations : l'une pour une embolie fémoro-poplité droite ; l'autre pour une nouvelle décompensation, avec état grave : Orthopnée, cyanose, hépatomégalie, oedème des membres inférieurs.

En février 1969, on propose à la malade une intervention sur sa mitrale.

A l'examen per opératoire, les cavités auriculaires sont dilatées, les ventricules de volume sensiblement normal. On note des signes de thrombose ancienne de l'oreillette droite.

L'exploration de l'appareil mitral et de l'appareil tricuspidien est tout à fait normal ; et aussi l'appareil sous-valvulaire.

Ces résultats montrent l'erreur de diagnostic commise, et ont permis de poser l'hypothèse vraisemblable d'insuffisance caridaque pritive.

La malade est décédée peu après cette intervention, le 8 avril 1969.

Nº 15 - Bes... - 56 ans -

Aucun antécédent pathologique. Il s'agit d'un joueur de Rugby, très sportif qui a pratiqué le sport et l'entrainement physique jusqu'à 50 ans.

L'histoire pathologique commence en 1963 par un oedème aigu du poumon, brutal à l'occasion d'une IVG. Il réagit au traitement classique et le premier bilan cardiologique montre :

- un galop proto diastolique
- un pouls lent
- un ventricule gauche et une oreillette gauche énormes à la radio.

Le tracé électrique montre une hypertrophie auriculaire gauche pseudomitrale, un bas voltage.

Le malade est mis aux toni cardiaques et aux diurétiques jusqu'en 1966.

A ce moment, le 2º OAP survient, sensible au traitement, mais le malade passe en arythmie complète et fait une embolie fémorale, droite, résolutive grâce aux anticoagulants.

Devant ces épisodes d'oedème aigu et cette embolie, le diagnostic de rétrecissement mitral atypique est soulevé ; le malade subit un cathétérisme droit et une angiographie. Les résultats sont les suivants :

- Hypertension capillaire, hypertension pulmonaire modérée.
- Elévation de la pression ventriculaire droite, au cathétérisme.
- Dilatation des cavités droites, et image lacunaire de l'oreillette gauche à l'angiographie.

Devant une température inexpliquée, cette embolie, ces OAP

et cette image lacunaire, la possibilité d'un myxome est évoqué.

L'intervention est pratiquée sous circulation extra corporelle ; les cavités cardiaques sont très dilatées, les parois ventriculaires fibreuses, il n'y a pas de fibro-élastose, la mitrale est normale, mais on trouve un volumineux caillot dans l'OG. Depuis, le malade présente une asystolie irréductible avec épanchement pleural que le médecin ponctionne chaque 15 jours. Il est traité par l'aldactone, l'édécrine, les anticoagulants et les digitaliques.

Il s'agissait donc d'une insuffisance cardiaque primitive.

-:-:-:-:-

C I N Q U I E M E C H A P I T R E

Q U E L Q U E S G E N E R A L I T E S

-:-:-:-:-:-:-

- Q U E L Q U E S G E N E R A L I T E S -

Avant de poursuivre l'étude de ces insuffisances cardiaques primitives, rappelons quelques notions sur leur fréquence, sur l'âge des malades, sur leur sexe, leur race, leur profession et sur la valeur de leurs antécédents.

- A - FREQUENCE -

Jusqu'à une date récente, ces affections étaient considérées comme rares ; les descriptions classiques apparaissent exceptionnelles, et les publications ne relatent que quelques cas isolés.

Actuellement, elles semblent de plus en plus fréquentes : sur l'ensemble des cardiopathies, elles représenteraient

- 1,8 % pour DEMANGE (16)
- 5 % pour le Professeur LENEGRE (23) qui écrit, en 1968, que "la myocardite non obstructive mérite d'être connue et autonomisée".
- 5 % pour l'Ecole Lyonnaise (66)

Ces pourcentages sont conformes avec les chiffres cités par les anglo-saxons, et par d'autres auteurs - LEVANDER, LINDCOREEN, et MASSUMIE - 1964-1965, HUDSON 1965 (66).

- Dans le service du Professeur MERIEL, de 1959 à 1969, il a été observé 15 cas.

- Par contre, cette fréquence pourrait atteindre 15 % dans les

régions tropicales pour des raisons de carence alimentaire ou d'endémies parasitaires.

- B - L'AGE -

L'affection peut se manifester à tout âge : chez le nourrisson et l'enfant (CARLOTTI - 1948), chez les sujets de plus de 50 ans. Chez ces derniers, on a tendance à admettre, avec facilité, la responsabilité de l'athérome généralisé ou coronarien dans la genèse de l'insuffisance cardiaque ; et, le diagnostic de cardiopathie artérielle ou de "Coeur sénile" recouvrent probablement un certain nombre d'erreurs.

Mais l'affection semble prédominer chez les adultes et les jeunes : pour DEMANGE (16), entre 10 et 20 ans, et entre 40 et 50 ans.

Dans le service, nous avons : 10 cas dont l'âge se situe entre 30 et 40 ans, 2 entre 25 et 30 ans, 2 entre 40 et 45, un de 56 ans : soit une moyenne de 35 ans.

- C - LE SEXE -

Le sexe masculin semble être atteint de façom préférentielle.

Les % sont variables selon les auteurs : 2/3 pour les uns, 3/4 pour les autres : 93 hommes et 63 femmes dans la série de HARVEY (37).

Dans le service, ces proportions sont très différentes puisque sur 15 observations, nous n'avons que 3 femmes.

- D - FACTEUR RACIAL -

Il est apprécié très différemment selon les auteurs.

Pour certains, la race blanche serait plus fréquemment atteinte ; pour d'autres, ce serait la race noire : le "Coeur des BANTOUS".

Aux Etats Unis, où la présence d'une race noire est importante, la comparaison est plus exacte. HARVEY (37), disait, dès 1957, que la maladie affectait surtout les noirs. Mais, il est important de remarquer que de nombreuses causes peuvent être invoquées pour justifier ces cardiopathies chez les Noirs : Carentielles, nutritionnelles, parasitoses.

- E - PROFESSION -

Dans nos observations personnelles, la maladie touche de préférence les travailleurs manuels.

- F - ANTECEDENTS -

Il est souhaitable de faire une enquête génétique, de rechercher les antécédents cardiaques chez les ascendants et descendants, car des formes familiales ont été individualisées.

Personnellement nous n'avons aucun exemple typique, bien que nous ayons trouvé un bloc de branche gauche et une affection cardiaque chez deux parents de l'un de nos malades.

- Il est intéressant de noter la présence d'une insuffisance cardiaque primitive chez un patient dont les parents étaient cousins germains : une carte chromosomique a été pratiquée, mais n'a permis de déceler aucune anomalie particulière.

- Une enquête sur les antécédents infectieux et parasitaires

doit aussi être faite..

Nous avons noté une crise de Rhumatisme articulaire aigu dans les antécédents de 2 de nos malades : mais, au moment où ont éclaté les signes de décompensation cardiaque, il n'y avait pas d'atteinte valvulaire et les signes inflammatoires n'étaient plus présents.

Une tuberculose pulmonaire, chez un malade porteur d'une insuffisance cardiaque primitive de type pseudo-péricardique, a fait longtemps errer le diagnostic.

- Il ne faut pas oublier l'enquête ethylique :

Nous y reviendrons au chapitre de la pathogénie.

- Il ne faut pas oublier enfin, la recherche des antécédents obstétricaux chez la femme.

Nous ne voulons pas parler du Syndrome de MEADOW, mais d'authentiques insuffisances cardiaques primitives latentes qui se révèlent à l'occasion d'une grossesse. Un cas dans nos observations.

-:-:-:-:-

S I X I E M E C H A P I T R E

C L I N I Q U E

-:-:-:-

- C L I N I Q U E -

-:-:-:-:-:-:-:-

Si on examine les observations publiées sur les cas d'insuffisance primitive, on a l'impressiln d'être devant un ensemble de tableaux assez différents les uns des autres. Cependant, une lecture attentive permet d'y retrouver des points communs qu'il importe de souligner.

- Il s'agit, en effet, le plus souvent, au début, de la découverte fortuite, chez un sujet, apparemment en bonne santé, d'une cardiomégalie : ou de l'apparition brutale de signes fonctionnels d'une insuffisance cardiaque.

- La période d'état est relativement courte, (variable, évidemment selon les sujets) ; elle es- dominée par l'asystolie globale sur laquelle - nous le disons tout de suite - la thérapeutique a peu d"action.

La cardiomégalie est rebelle et elle s'aggrave : quant au bruit de galop qui, pour certains, suffit, à lui seul, pour faire le diagnostic, il ne disparait pas, même paprès une thérapeutique bien conduite.

- Enfin, l'évolution est émaillée, rapidement, de complications qui sont, le plus souvent, des troubles du rythme, des embolies pulmonaires ou systémiques, et des morts subites.

- Nous allons, dans un premier temps, étudier la forme classique d'asystolie ; puis nous signalerons les formes à début atypique, les formes symptomatiques et les formes compliquées.

- I - FORME TYPIQUE D'ASYSTOLIE CONGESTIVE -

11 cas : 10 Hommes et 1 Femme dans nos observations.

- A - Début de l'Insuffisance cardiaque -

- L'apparition de l'Insuffisance Cardiaque peut être précédée d'une période asymptomatique, où tout se résume en une cardiomégalie, parfaitement tolérée, découverte à l'occasion d'un examen systématique.

(1 cas)

La durée de cette période infraclinique est impossible à chiffrer avec exactitude. D'après nos observations, elle pourrait être de 1 an à 13 ans.

- Lorsque apparait l'insuffisance cardiaque, elle débute par des symptômes fonctionnels, d'insuffisance ventriculaire gauche : dyspnée d'effort isolée, progressivement croissante, dans la quasi totalité des cas. 8 fois dans nos observations -, puis dyspnée paroxystique et de décubitus.

- B - Période d'Etat -

a) - Les signes fonctionnels.-

Ils n'ont rien de spécifique : dyspnée d'effort ou de repos : rarement O.A.P. - expectoration hémoptoïque ou crise d'angor - l'hépatalgie d'effort est parfois signalée.

b) - Signes cliniques cardiaques.-

Tout d'abord, nous signalons la pâleur très marquée que l'on trouve chez certains malades, en dehors de toute anémie.

- Le choc de la pointe est souvent étalé, en dôme, soulevant en partie la paroi thoracique ; il est déjeté en bas et en dehors, pouvant atteindre le 6ème espace intercostal gauche, à l'intersection de la ligne axillaire antérieure.

A l'Auscultation.

. Tachycardie fréquente allant de 90 à 140 parfois associée à des troubles dy rythme.

. Bruit de galop : présence quasi constante

86 % pour DEMANGE

70 % dans nos observations.

"Le galop est toujours net et décomposé, très particulier, avec les 3 bruits du coeur équidistants, de même timbre, à la fois sourds et bien frappés." rappelle LENEGRE (23).

Il peut être :

- Présystolique ou auriculaire : "La découverte, chez un malade non décompensé, d'un galop auriculaire orientera vers le diagnostic de maladie du myocarde" dit HARVEY. (37)

- Proto diastolique :

Dans nos observations, nous avons noté 5 galops présystoliques et 4 galops protodiastoliques.

Certains auteurs ont mis l'accent sur un galop de sommation, du fait de la tachycardie et de l'allongement fréquent de P.R.

Parfois les galops peuvent se rapprocher pour créer l'illusion

d'un roulement diastolique.

Ce bruit de galop persiste d'une façon constante ; nous redisons, encore une fois, que le traitement n'a aucun effet sur cette anomalie.

- Un souffle systolique apexien est observé dans 1/3 des cas (5 fois dans nos observations). Il a les caractères d'un souffle d'insuffisance mitrale fonctionnelle, sans éclat de BI, d'intensité faible ou modérée ; dans quelques cas, son intensité et les signes associés ont pu faire discuter une lésion valvulaire organique.

- L'association d'un bruit de galop et d'un souffle systolique n'est pas rare (3 cas dans nos observations).

- Rares sont les souffles systoliques entendus au foyer pulmonaire ou aortique. Les souffles tricuspidiens systoliques sont entendus dans les cas de grande décompensation cardiaque.

- On entend parfois un roulement diastolique qui peut être pris comme signe d'une sténose mitrale.

- Quant aux souffles protodiastoliques, ils seraient rares dans les insuffisances cardiaques primitives : s'ils existent, ils doivent faire envisager une étiologie différente ou une association.

- La Tension Artérielle :

L'hypotension artérielle est la règle. La maxima est en moyenne de 10 cu Hg. et la minima de 6 cm, avec les extrèmes ne dépassant pas 12 pour la maxima.

- Les signes de stase,

Ils n'ont aucune particularité. Notons, la rareté de l'ascite, la relative fréquence des épanchements pleuraux (4 fois dans nos observations), la fréquence de l'oedème des membres inférieurs, (9 cas de nos observations), la présence quasi constante d'une hépatomégalie volumineuse (11 cas dans nos observations), douloureuse parfois accompagnée de reflux hépato jugulaire (6 fois, dans nos observations).

La pression veineuse est toujours élevée.

La vitesse circulatoire :

Le temps bras-gauche, au dicholium, a été de 35" en moyenne quand il a été pratiqué.

- C - Evocution de l'Insuffisance Cardiaque -

- Déroulement chronologique des étapes :

Chez DEMANGE (16), sur 20 observations, l'intervalle de temps qui sépare les premiers symptômes de l'insuffisance ventriculaire gauche de ceux de l'insuffisance cardiaque est le suivant :

. simultanément	3 cas
. inférieur à 6 mois	12 cas
. inférieur à 2 ans	5 cas
. inférieur à 4 ans	1 cas

Dans le service, le tableau est le suivant :

. simultanément ou dans l'année	9 cas
. 1 an après	3 cas
. 2 ans après	1 cas

. 4 ans après 1 cas

. 12 ans après 1 cas

- L'évolution se fait par poussées de moins en moins sensibles au traitement : elles sont entrecoupées de rémissions de moins en moins complètes et prolongées. Quelques malades ont connu des rémissions de 2 et même 3 ans.

Les rechutes peuvent apparaître à l'oaccasion d'une affection surajoutée (grippe) 3 cas.

Au stade ultime de l'évolution, l'adynamie est extrême, la pâleur et l'anxiété des malades sont frappantes, quant à la thérapeutique, elle est totalement inefficace.

- Causes de la mort :

Elles sont résumées dans le tableau ci-dessous :

. Aggravation progressive de l'insuffisance cardiaque.

. O.A.P.

. Tachycardie ventriculaire

. Embolie pulmonaire

. Collapsus ou mort subite

. Complication intercurrente

Dans nos observations sur 15 malades, nous avons 5 décès connus.

. 2 asystolies irréversibles

. 1 thrombose cardiaque

. 1 tachycardie ventriculaire

. 1 syncope.

Et 7 autres décès sans étiquettes précises.

- Durée de l'évolution de la maladie :

Le délai d'évolution est autour de 2 - 3 ans.

1 cas de durée de 12 ans reste une exception.

En CONCLUSION, 3 faits retiennent l'attention :

. L'existence d'une période infra clinique de la maladie.

Cette période de latence, qui peut durer plusieurs années, est caractérisée par une cardiomégalie, isolée et bien tolérée.

. Le délai assez bref entre l'apparition des premiers symptômes fonctionnels et l'installation de l'insuffisance cardiaque globale.

. L'évolution relativement rapide.

- II - FORMES CLINIQUES -

- A - Formes à début atypiques -

On décrit :

. des formes hémoptoïques

. des formes avec crise d'oedème aigu ou subaigu révélatrice (2 cas dans nos observations).

. des formes pseudo angineuses ou pseudo péricardiques (2 cas dans nos observations) - le plus souvent des algies thoraciques diffuses, mal localisées, dont il est souvent difficile de faire le diagnostic étiologique - douleur coronarienne, hépatalgie, douleur d'origine pleurétique.

- B - Formes symptomatiques -

Nous insisterons sur ces formes, observées à TOULOUSE,

dans le service du Professeur MERIEL, et qui paraissent d'un grand intérêt clinique, à cause des erreurs de diagnostic qu'elles peuvent susciter. Car, à côté de la forme congestive ou asystolique caractéristique (11 observations) que nous avons décrite, il convient de souligner la constatation de 3 formes moins typiques :

1º) - Forme constrictive ou pseudo péricardique, dont l'observation Nº 12 est un exemple plein d'intérêt.

En FRANCE, peu de cas semblables publiés. Cette forme est plus souvent mentionnée dans les statistiques américaines.

2º) - Forme pseudo-tumorale

Observation nº 13 et 15. Les signes cliniques et un premier cathétérisme faisaient conclure à un myxome de l'oreillette. Cette hypothèse a été infirmée par un deuxième cathétérisme et l'insuffisance cardiaque primitive restait le seul diagnostic valable.

C'est une forme certainement rare. Nous n'avons trouvé aucun cas analogue publié.

3º) - Forme pseudo-valvulaire

Rare aussi ; c'est l'exemple de notre malade nº 14, qui a été opérée pour un retrécissement mitral - diagnostic porté après une investigation très poussée, et qui avait, en réalité des valves et un orifice mitral normaux.

Cette forme est signalée dans certains ouvrages, en particulier dans : "Les Cardiomyopathies et maladies primitives du myocarde (FRIEDBERG).

- C - Formes compliquées -

Dans ce court chapitre, nous parleoons de deux formes qu'il nous parait intéressant de bien connaitre.

a) - Les insuffisances primitives avec trouble du rythme.-

Ces troubles du rythme sont très variables ; ils peuvent aller de l'extra systole à la tachycardie paroxystique ou permanente, en passant par la fibrillation auriculaire. En période d'état de la maladie, reconnaitre alors une tachycardie ventriculaire est d'un pronostic facheux.

Ces troubles peuvent apparaitre à tout moment, de façon inopinée chez l'adulte jeune (FRIEDBERG) et ils peuvent aussi représenter la première manifestation d'une myocardite primitive a expression inaugurale auriculaire (FOWLER)(29) 1 cas dans nos observations (malade Nº 9).

b) - Les insuffisances cardiaques primitives avec embolies.-

La fréquence des embolies, aussi bien pulmonaires que systémiques, est relativement importante et on en retrouve de signalées dans toutes les publications médicales. Leur pourcentage varie selon les statistiques. Elles atteindraient 25 % pour FOWLER, PUDIFIN et COSNET.

Ces inégalités de fréquence peuvent s'expliquer par les différents stades d'évolution.

La cause de ces embolies sont les Mural-thrombi.

Au cours des autopsies après des formes congestives avec dilatation cardiaque, on voit fréquemment les parois ventriculaires farcies de

petites thromboses, muriformes, fibro cruoriques, de tous âges, enchassées entre les colonnes charnues étirées et amincies.

Ces Mural-thrombi peuvent donc, s'ils se détachent, être la cause d'embolies, et compliquer alors, la maladie primitive du myocarde.

Dans nos observations, nous avons constaté 3 fois des embolies fémoro poplités.

On signale, dans les statistiques des embolies cérébrales, et des hémiplégies.

Des migrations emboliques pulmonaires, mal précisées, différentes quant à l'origine du caillot, sont observées. Elles sont en général, terminales et diagnostiquées au cours des autopsies.

-:-:-:-:-

RESUME CLINIQUE

ET

EVOLUTION

-:-:-:-:-

- G E N E R A L I T E S -

MALADES	AGE	SEXE	PROFESSION	ANTECEDENTS
Nº 1 - P....	34	M.	RAMONEUR	MERE BACILLAIRE
Nº 2 - DEL..	37	M.		R. A. A. PERE ET MERE COUSINS GERMAINS
Nº 3 - DEP..	34	M.	AGRICULTEUR	R. A. S.
Nº 4 - C....	43	M.	AGRICULTEUR	TERRAIN PSYCHIQUE
Nº 5 - SA...	29	M.	C. N. R. S.	R. A. S.
Nº 6 - LA...	32	M.	CHEMINOT	R. A. S.
Nº 7 - PE...	39	M.	AGRICULTEUR	R. A. S.
Nº 8 - LA...	38	M.	AGRICULTEUR	BLOC BRANCHE GAUCHE CHEZ LE FRERE. CARDIOPATHIE CHEZ LA MERE.
Nº 9 - GA...	36	M.	EMPLOYE	R. A. S.
Nº 10 - R....	38	M.	OUVRIER	R. A. S.
Nº 11 - ES...	32	F.		7 GROSSESSES
Nº 12 - LAO..	25	M.		TUBERCULOSE PULMONAIRE
Nº 13 - LO...	26	F.	MENAGERE	R. A. S.
Nº 14 - CA...	42	F.	MENAGERE	R. A. A.
Nº 15 - BES..	56	M.		R. A. S.

- D E B U T -

-:-:-:-:-

DATE	FORMES	SIGNES FONCTIONNELS	SIGNES PHYSIQUES
9/68	CONGESTIVE	DYSPNEE D'EFFORT	BRUIT DE GALOP PROTODIASTOLIQUE. SOUF. SYST. D'I.M.
62	CONGESTIVE	CARDIOMEGALIE ET BLOC DE BRANCHE G. DECOUVERTS AU COURS D'UN EXAMEN SYSTEMATIQUE EN 62. SANS SIGNES FONCTIONNELS.	GALOP MESOSYSTOLIQUE SOUFFLE SYST. D'I. M.
3/64	CONGESTIVE	DYSPNEE D'EFFORT	TACHY ARYTHMIE - GALOP PROTODIASTOLIQUE. SOUF.D'I.M.
11/69	CONGESTIVE	EMBOLIES DE L'ARTERE FEMORO POPLITE D.ET G. SURVENUES BRUT. SANS PRODROMES	GALOP PRESYSTOLIQUE TACHYCARDIE
2/59	CONGESTIVE	DYSPNEE D'EFFORT DOULEURS PRECORDIALES	ARYTHMIE COMPLETE ISOLEE
3/63	CONGESTIVE	DYSPNEE D'EFFORT	GALOP PRESYSTOLIQUE SOUF. SYST. D'I.M.
1/59	CONGESTIVE	DYSPNEE D'EFFORT	ARYTHMIE ISOLEE - BRUITS DU COEUR ASSOURDIS.
1/65	CONGESTIVE	DYSPNEE D'EFFORT TACHYCARDIE	GALOP PRESYSTOLIQUE SOUF. SYST. D'I.M.
7/66	CONGESTIVE	TACHYCARDIE - DOULEURS PRECORDIALES TYPE CONSTRIC.	TROUBLES DU RYTHME TACHYCARDIE NODALE PUIS BRADY CARDIE.
10/67	CONGESTIVE	DYSPNEE D'EFFORT	GALOP PROTODIASTOLIQUE
61	CONGESTIVE	DYSPNEE D'EFFORT	TACHYCARDIE - GALOP PRESYSTOLIQUE. SOUF.SYST.DOUX APEXIEN
10/60	PSEUDO PERICARDIQUE	GENE RESPIRATOIRE PALPITATIONS H PATALGIE	GALOP PROTO-DIASTOLIQUE BRUITS DU COEUR DIMINUES
10/64	PSEUDO TUMORALE	DYSPNEE D'EFFORT TENDANCE SYSCOPALE	TRES VARIABLE RYTHME A 3 TEMPS. SOUF.S. PARA STERNAL D.SOUF.D'I.M.
57	PSEUDO VALVULAIRE	DYSPNEE D'EFFORT PETITS SIGNES D'INSUFFI. CARDIAQUE PRIMI. O.A.P.	ARYTHMIE TACHYCARDIE DEDOUBLEMENT DE B 2 SOUF.SYST. DE POINTE.
63	PSEUDO TUMORALE	O. A. P.	GALOP PROTODIASTOLIQUE COEUR LENT ENORME V.G. et O.G.

- P E R I O D E D' E T A T -

DATES	C L I N I Q U E	E V O L U T I O N
10/68	INSUFFISANCE GLOBALE	11/70 - DECEDE - HEPATITE VIRALE
9/66	INSUFFISANCE GLOBALE	4/68 - DECEDE - SYNCOPE
4/64	INSUFFISANCE GLOBALE	7/68 - DECEDE - O. A. P.
12/69	INSUFFISANCE GLOBALE	VIVANT
8/59	INSUFFISANCE GLOBALE	7/61 - DECEDE - ASYSTOLIE IRREDUCTIBLE
1/64	INSUFFISANCE GLOBALE	SANS NOUVELLES DEPUIS 1968
7/59	INSUFFISANCE GLOBALE	7/61 - DECEDE ASYSTOLIE IRREDUCTIBLE
7/65	INSUFFISANCE GLOBALE	1/66 - DECEDE - O. A. P.
68	INSUFFISANCE GLOBALE	10/70 - DECEDE -
67	INSUFFISANCE GLOBALE	1/68 - DECEDE - INSUFFISANCE IRREDUCTIBLE
4/62	INSUFFISANCE GLOBALE	4/62 - DECEDE - ASYSTOLIE IRREDUCTIBLE
61	FORME PERICARDITE CONSTRICTIVE INTERVENTION - PERICARDE NORMAL	64 - DECEDE ASYSTOLIE IRREDUCTIBLE
64	FORME PSEUDO TUMORALE EN FAVEUR D'UNE TUMEUR (1º AGIO) 2º EXAMEN NORMAL	66 DECEDEE APRES ACCOUCHEMENT
68	SIGNES D'I. M. INTERVENTION : MITRALE = NORMALE	4/69 - DECEDE THROMBOSE CARDIAQUE
66	2º O.A.P. EMBOLIE. IMAGE LACUNAIRE O.G. INTERVENTION POUR MYXOME CAILLOT.	ASYSTOLIE IRREDUCTIBLE

En résumé, dans cette étude clinique nous avons trouvé :

- 11 cas de forme congestive, 10 hommes et 1 femme dont l'âge moyen est 34 ans ;
- 1 cas à forme pseudopéricardique, 1 homme, 25 ans ;
- 2 cas à forme pseudotumorale, 1 femme, 26 ans,
  1 homme, 56 ans ;
- 1 cas à forme pseudo-valvulaire, 1 femme, 42 ans.

Sur les 15 cas étudiés le mode de début est le suivant :

- dyspnée d'effort : 10 cas;
- cardiomégalie (radio systématique) : 1 cas ;
- O. A. P. : 2 cas ;
- troubles du rythme et douleurs précordiales : 2 cas.

Dans les 10 premiers cas, la dyspnée d'effort s'accompagne dans la moitié de ces cas de stase périphérique ou d'épanchement pleural. Elle reste isolée dans l'autre moitié.

La période d'état, caractérisée par l'insuffisance cardiaque globale apparait :

- chez 9 malades, la même année que les signes fonctionnels ;
- chez 3 malades, l'année suivante ;
- chez 1 malade, la 2ème année ;
- chez 1 malade, la 4ème année ;
- chez 1 malade, la 12ème année.

La durée de la maladie est relativement courte après l'apparition des premiers signes fonctionnels.

3 décès 1 an après les premiers signes fonctionnels ;

6 " 2 ans " " " "

2 " 4 " " " " "

1 " 12 " " " " "

1 vivant 6 ans après

1 vivant 8 ans après

1 sans renseignements.

-:-:-:-:-:-

SEPTIEME CHAPITRE

ETUDE DU

BILAN BIOLOGIQUE

-:-:-:-:-:-:-

- B I L A N B I O L O G I Q U E -

L'étude biologique est négative ; mais s'avère indispensable pour le diagnostic qui est un diagnostic d'élimination. On ne peut parler d'insuffisance cardiaque primitive sans avoir pratiqué les principaux examens biologiques et en avoir apprécié les résulaats.

- A - Bilan standard -

- l'hémogramme est pratiquement toujours normal. Chez un seul malade on a trouvé une légère leucocytose persistante de cause inexpliquée. On n'a pas noté d'éosinophilie.
- La vitesse de sédimentation est généralement un peu plus élevée que normalement ; supérieure à 10 mm à la première heure, supérieure à 20, à la deuxième heure chez 8 malades. Chez 3 autres malades elle est normale.
- Le pourcentage de fibrinémie a été toujours compris entre 3,2 et 4,8, c'est à dire normal..
- Le pourcentage antistreptolysine O, lorsqu'il a été dosé, n'a jamais dépassé 150.
- Jamais il n'a été trouvé de streptocoque hémolytique dans les prélèvements de gorge.
- Les protides sanguines sont toujours supérieures à 40 g par litre. Toute hyposérinémie franche serait un motif d'exclusion du cadre des insuffisances cardiaques primitives depuis que l'on a découvert

des myocardiopathies par hyposécrinémie.

- Le taux des alpha 2 globulines est élevé dans un cas, et le taux des Beta légèrement supérieur à la normale dans 2 cas.
- Ainsi, les signes biologiques qui peuvent témoigner d'un état inflammatoire ou allergique sont presque toujours absents ou suffisamment expliqués par une affection intercurrente.
- Dosage des électrolytes sanguins

  Pas de modification significative de la kaliénémie. Une natrémie un peu abaissée est facilement explicable par l'emploi des diurétiques Hg ou sulfamidés.

- B - Bilan infectieux ou parasitaire
  - La recherche d'une étiologie virale ou Rickettsienne a toujours été négative.
  - Il n'a pas été fait de recherche de toxoplasmose.
  - Le séro-malte pratiqué 2 fois a été négatif.
- C - Recherche d'une hémochromatose.
  - Le fer sérique a été dosé chez 8 de nos malades. Il varie entre 60 GAMMA, taux le plus bas et 150 GAMMA, taux le plus élevé - Chiffres normaux.
  - Dans un cas, la biopsie gastrique a montré une muqueuse normale
- D - Bilan endocrinien.
  - Réflexogramme : normal ;
  - Métabolisme de base : normal ;
  - Fixation de l'iode radio active : normale.

- E - Autres recherches -

- Nous n'avons jamais trouvé de cellules de Hargrave, ni d'anticorps antinucléaires.
- Quatre biopsies cutanées n'ont donné aucun résultat pathologique.
- Trois électromyogrammes pratiqués ont été normaux.
- Il n'a pas été trouvé d'anomalie dans le bilan hépatique.
- Quant aux biopsies hépatiques, pratiquées chez deux malades, elles ont montré une structure sans remaniement architectural et une fibrose de type cicatriciel sans stéatose.

Nous voyons donc, au terme de cette étude biologique, qu'aucun examen n'a été déterminant en faveur d'une étiologie possible à l'affection constatée chez nos malades.

-:-:-:-:-:-

HUITIEME CHAPITRE

ETUDE RADIOLOGIQUE

-:-:-:-:-:-

- E T U D E R A D I O L O G I Q U E -

Les examens radiologiques ont permis de faire l'étude de la configuration de l'image cardiaque, de l'image pulmonaire et de l'image aortique.

- A - COEUR -

Il faut faire trois remarques essentielles et caractéristiques chez tous les malades.

- L'importance de la cardiomégalie ;
- La mauvaise cinétique du coeur, de la pointe en particulier ;
- L'Absence de régression de la cardiomégalie malgré le traitement : le coeur reste gros à l'état chronique.

Radio de Face :

La silhouette cardiaque est toujours anormale, importance de l'hypertrophie et aspect en "ballon de rugby". L'hypertrophie est biventriculaire, prédominante à gauche.

L'Arc supérieur gauche n'est jamais saillant ni augmenté.

L'Arc moyen gauche est allongé et rectiligne.

L'Arc inférieur gauche est allongé et convexe.

La pointe est globuleuse, arrondie, touchant le plus souvent le grill costal.

Radio en oblique antérieur gauche :

Il n'est pas rare de voir une oreillette gauche augmentée de volume,

à grand rayon, expansive lorsqu'il existe une insuffisance mitrale fonctionnelle.

Le rapport cardio-thoracique :

Calculé par la mensuration des clichés de face, est supérieur à 50 %. La valeur moyenne est de 65 %, avec des extrêmes allant de 52 à 74 %.

- B - POUMON -

Il peut être normal. Il peut être le siège de stase, allant du flou hilaire au poumon cardiaque, en passant par des images nodulaires : on note parfois des épanchements pleuraux.

- C - AORTE -

Elle est normale, quelques fois petite. DEMANGE (16) a insisté sur ce dernier fait : nous y reviendrons car cette petitesse aortique pourrait avoir un rôle dans la genèse de l'insuffisance cardiaque.

-:-:-:-:-:-

- DONNEES RADIOLOGIQUES CHEZ NOS MALADES -

OBSERVATION N° 1.

Cardiomégalie 4/6. Ventricule gauche à 1 cm de la paroi : débord droit, hypertrophie ventriculaire et auriculaire gauches, bronche gauche épaulée.

OBSERVATION N° 2.

Cardiomégalie 4/6. Pédicule artériel étroit. Hypertrophie auriculaire gauche. Surcharge ventriculaire gauche. Diminution de la transparence pulmonaire.

OBSERVATION N° 3.

Cardiomégalie 3/4. Coeur très hypocinétique. Stase parahilaire. pas d'image d'épanchement. Vascularisation pulmonaire un peu augmentée.

OBSERVATION N° 4.

Cardiomégalie globale 4/6. Hypertrophie ventriculaire gauche de type systolique. Hypertrophie auriculaire mixte. Calcification sur la face postérieure de l'oreillette droite.

OBSERVATION N° 5.

Cardiomégalie globale 4/6 à prédominance droite avec image de stase hilaire bilatérale.

OBSERVATION N° 6.

Rapport cardiothoracique 70 % cardiomégalie globale à 4/6. Hypertrophie ventriculaire gauche et droite ; saillie discrète de l'oreillette gauche. Stase pulmonaire bilatérale et signes d'épanchement pleural droit.

OBSERVATION N° 7.

Cardiomégalie globale à 5/6. Grande dilatation du ventricule gauche. Aorte normale. Epanchement pleural droit.

OBSERVATION N° 8.

Cardiomégalie globale à 5/6 portant sur les deux ventricules. Calcification de la mitrale. Pas de vascularisation pulmonaire.

OBSERVATION N° 9.

Cardiomégalie globale à 4/6. Hypertrophie ventriculaire gauche et droite. Petite stase pulmonaire.

OBSERVATION N° 10.

Cardiomégalie 4/6. Hypertrophie biauriculaire. Dilatation ventriculaire gauche majeure. Stase pulmonaire.

OBSERVATION N° 12.

Cardiomégalie globale à 5/6. Ombre cardiaque triangulaire. Cinétique diminuée. Légère majoration des images vasculaires pulmonaires.

OBSERVATION N° 13.

En 1964 : Cardiomégalie 2/4 qui parait globale. Hypertrophie des deux ventricules et de l'oreillette gauche. Pas d'anomalie majeure de la cinétique. Pas de vascularisation pulmonaire exagérée.

En 1965 : Augmentation de la cardiomégalie 3 $\frac{1}{2}$/4. Coeur immobile pointe fixe, débord droit important, le ventricule gauche touche presque la paroi, arc moyen gauche rectiligne.

OBSERVATION N° 14.

Cardiomégalie 4/6. Globale. Signes d'épanchement pleural droit.

OBSERVATION N° 15.

Cardiomégalie importante, prédominante à gauche avec énormes oreillette gauche et ventricule gauche.

Actuellement cardiomégalie globale, signes d'épanchements pleural.

-:-:-:-:-:-

- D O N N E E S R A D I O L O G I Q U E S -

T A B L E A U

MALADES	CARDIOMEGALIE : DEGRE	GLOBALE	PREDOMINANCE : DROITE : O	DROITE : V	GAUCHE : O	GAUCHE : V	SIGNES PULMONAIRES	
N° 1	4/6	+			+	+	Rien à signaler	
N° 2	4/6				+		Transparence pulmonaire diminuée	petite
N° 3	3/4	+					Vascularisation pulmonaire augmentée	aorte
N° 4	4/6	+	+		+	+	Rien à signaler	
N° 5	4/6	+	+	+			Stase hilaire bilatérale	
N° 6	4/6	+		+		+	Stase hilaire bilatérale Epanchement pleural droit	
N° 7	4/6	+				+	Epanchement pleural droit	
N° 8	5/6	+	+			+	Rien à signaler	
N° 9	3-4/6	+		+		+	Stase pulmonaire. Paraly. de la coupole diaphrag. D	
N°10	3/4	+		+	+	+	Epanchement pleural droit	
N°11	4/6	+	+	+		+	Stase pulmonaire	
N°12	5/6	+					Rien à signaler	
N°13	2/4	+		+		+	Rien à signaler	
N°14	4/6	+					Epanchement pleural droit	
N°15	4/6	+			+	+	Epanchement pleural	

NEUVIEME CHAPITRE

ANGIOGRAPHIES ET CORONAROGRAPHIES PRATIQUEES

-:-:-:-:-:-:-:-:-

A N G I O G R A P H I E - C O R O N A R O G R A P H I E

	ANGIOGRAPHIE	CORONAROGRAPHIE
MALADE N° 3 DEP	Dilatation ventriculaire gauche et insuffisance mitrale	Coronaires normales
MALADE N° 4 CA	Cavités droites normales Oreillette gauche normale Ventricule gauche distendu dans toutes ses dimensions Sans augmentation de l'épaisseur pariétale. Ralentissement circulatoire considérable.	Coronaires normales
MALADE N° 5 SAI	Grosse oreillette gauche Grosse dilatation du V. G. sans hypertrophie pariétale	Coronaires assez mal opacifiées.
MALADE N° 6 LAV	Ventricule G dilaté	Coronaires normales
MALADE N° 10 RO	Petite insuffisance mitrale Pas de lésion tricuspidienne Pas de lésion aortique Cavités G dilatées et peu toniques	Coronarographie normale.
MALADE N° 13 LO	<u>1ère Angiographie à Toulouse</u> En faveur d'un myxome de l'oreillette D. Remplissage anormal de l'oreillette et vidange de l'oreillette très lente <u>2ème Angiographie à Paris</u> Orifice T déjeté vers la G Ventricule droit et vaisseaux pulmonaires normaux Remplissage et vidange de l'O. D. sont normaux	Coronarographie normale

..../...

MALADE N° 14 CAP	Dilatation ventriculaire G sans hypertrophie pariétalé Signes d'I.M. et de R.M. controuvés au cours d'une intervention.	Coronarographie normale
MALADE N° 15 BESS	Cavités droites très dilatées et surtout image lacunaire dans l'oreillette G qui a fait porter le diagnostic de myxome de l'OG. l'intervention sous C.E.C. a montré un caillot de grosseur d'oeuf de pigeon	

En conclusion : sept malades ont subi une angiographie :

- 3 fois il s'agit d'une angiographie effectuée dans les cavités droites ;
- 4 fois il s'agit d'une ventriculographie gauche après cathétérisme rétrograde

A - Les trois malades qui ont subi une angiographie des cavités droites présentent :

1° - Une dilatation des cavités droites (2 cas)

2° - Dans l'observation N° 13 on constate un remplissage anormal de l'oreillette, une vidange très lente de l'oreillette, une image lacunaire persistante en faveur d'un myxome. Dans ce cas, l'orifice tricuspidien déjeté sur le bord gauche de la colonne vertébrale faisait suspecter un retrecissement tricuspidien.

3° - Dans un cas les cavités droites étaient normales (N° 4)

B - Après cathétérisme rétrograde, les cavités gauches sont dilatées :

1° - Toutes les fois, l'oreillette gauche est dilatée sans hypertrophie pariétale. Deux fois l'orcillette G. est opacifiée après ventriculographie, par une petite insuffisance mitrale.

2° - Le ventricule G est toujours dilaté sans hypertrophie pariétale (OBS. N° 3.4.5.6.7.8.)

Les artères coronaires ont toujours paru normales dans les sept cas explorés. Nous signalons toutefois qu'il ne s'agissait pas de coronarographie sélective.

-:-:-:-:-:-:-

D I X I E M E C H A P I T R E

E T U D E

E L E C T R O C A R D I O G R A P H I Q U E

-:-:-:-:-

- E L E C T R O C A R D I O G R A P H I E -

L'étude électrocardiographique ne montre pas d'altération spécifique, mais un certain nombre de signes qui, par leur association, sont assez évocateurs.

Dans notre série de 15 malades, aucun E. C. G. n'a été normal.

I - LE RYTHME -

Il est sinusal chez 11 malades : il s'agit le plus souvent de tachycardie sinusale. Le rythme est resté sinusal pendant toute la durée de l'évolution de lamaladie dans 2 observations;

Des troubles divers du rythme ont été notés chez plusieurs malades, parfois associés chez un même patient.

A - Troubles du rythme auriculaire :

- Extra systoles auriculaires - 1 cas ;
- Flutter - 0 cas ;
- Fibrilation auriculaire - 1 cas alternant avec un rythme sinusal

B - troubles du rythme nodal :

- Tachycardie nodale - 1 cas ;
- Extra systoles nodales - 2 cas ;

C - Troubles du rythme ventriculaire :

Ils sont les plus fréquents :

- Extra systoles polymorphes - 7 cas
- Tachycardie ventriculaire - 1 cas (terminal)

II - TROUBLES DE LA CONDUCTION AURICULO-VENTRICULAIRE :

Des troubles de la conduction auriculo-ventriculaire sont notés chez 2 patients. Il s'agit de bloc auriculo-ventriculaire du premier degré (durée de PR 0,24 et 0,32).

Il n'a jamais été observé de périodes de LUCCIANI-WENCKELBACH, de bloc du 3ème degré, ni de syndrome de WOLF-PARKINSSON-WHITE.

L'hyperexcitabilité du ventricule et les troubles de la conduction expliquent déjà les difficultés thérapeutiques que l'on rencontre dans la prescription de médications d'action digitalique.

III - AURICULOGRAMME -

L'hypertrophie auriculaire gauche est trouvée dans neuf cas ; elle est isolée dans 4 cas ; elle s'accompagne d'hypertrophie auriculaire droite dans 5 cas. Cette anomalie est précoce, fréquente et paraît une des premières altérations du tracé électrique dans les insuffisances cardiaques primitives. SACKNER (70) et collaborateurs soulignent que, statistiquement, les ondes P anormales sont bien plus fréquentes dans la cardiomégalie idiopathique que dans les autres affections qui entraînent une augmentation du volume du coeur ; elles existent dans 16 de leur 21 observations. Cette notion n'est qu'apparamment en contradiction avec le fait que certains auteurs ne font aucune mention des anomalies de l'onde P. Bien des Electrocardiographistes n'y attachent pas d'importance, une onde P non décrite n'est pas forcément une onde P normale.

IV - VENTRICULOGRAMME -

A - Voltage de Q. R. S.

- Le microvoltage est constant dans toutes nos observations, dans les dérivations standard et unipolaires.
- Les signes d'hypertrophie ventriculaire gauche sont trouvés chez 7 malades.

  Il n'a pas été remarqué de signes d'hypertrophie ventriculaire droite.

B - L'axe de Q. R. S.

Il est dans l'ensemble légèrement dévié vers la gauche.

- Il est légèrement gauche dans 5 cas ;
- Il est à + 30 dans 4 cas ;
- Il est à + 120 dans 1 cas ;
- Il est indéterminé dans 1 cas.

Pour Davies et Evans (39) la déviation axiale est gauche dans 2/3 des cas, il en est de même pour Blumsohn de Joannesbourg. La déviation droite est rare.

C - L'étude de la durée de Q. R. S. et de la déflexion intrinsécoïde ont permis de mettre en évidence 2 blocs complets gauches et 5 blocs incomplets gauches. Il s'agit de blocs gauches classiques, sans ondes Q, contrairement à ce qui a été noté par MARIOTT (38).

D - Aspects suspects de nécrose :

On a noté 4 aspects suspects de nécrose :

- 1 fois dans les précordiales droites seulement, de V I à V 4 (nécrose artéro-septale)
- 1 fois en V 5-V 6 associée à une onde Q. S. en D I - V L
- 1 fois de V I à V 4
- 1 fois avec une onde Q. S. en D I - VL

EN CONCLUSION DE CETTE ETUDE, nous dirons qu'il existe le plus souvent :

- Une tachycardie sinusale, des extrasystoles ventriculaires ;
- Des troubles de la conduction auriculo-ventriculaire ;
- On trouve fréquemment une hypertrophie auriculaire gauche isolée, parfois associée à une hypertrophie de l'oreillette droite, ./. une hypertrophie du ventricule gauche.
- Le micro voltage est le signe le plus constant dans les dérivations du plan frontal avec des complexes en M ou crochetés, rendant impossible le calcul de l'axe.
- Le bloc de branche gauche incomplet est fréquent.
- Les images de pseudo-infarctus sont observées dans 1/3 des cas.

Nos résultats, dans cette étude électrocardiographique, sont, en général, en concordance avec les résultats déjà publiés.

CORRELATIONS ENTRE LES DONNEES DE L'E. C. G. ET LES LESIONS HISTOLOGIQUES ET ANATOMIQUES DU MYOCARDE.

1° - Corrélations avec les lésions histologiques.

Certains auteurs ont pu remarquer :

- Que les formes scléreuses à larges aires mutilantes ont, toutes, un E. C. G. microvolté ; mais l'E. C. G. peut être microvolté dans des formes dépourvues de toute sclérose myocardique.
- Que les blocs de branche seraient plus fréquents dans les formes scléreuses.
- Que la fréquence des troubles du rythme semble la même, quelque soit la forme histologique.
- Enfin, devant un tracé suspect de nécrose, on trouve une large plage scléreuse myocardique et la topographie de cette plaque de blindage correspondait au diagnostic topographique de l'infarctus.

2° - Corrélation avec les lésions anatomiques.

Poids du coeur, hypertrophie, dilatation ... se sont avérées beaucoup plus décevantes. Certes, il existe une relation assez fidèle entre l'augmentation pondérale et la durée de Q. R. S. en dehors des aspects de bloc de branche complet. Mais, ce fait n'est pas particulier aux insuffisances cardiaques primitives. De plus, il faut noter que le pourcentage d'hypertrophies ventriculaires gauches décelées à l'E. C. G. est plus faible que le nombre et l'importance des cardiomégalies constatées à l'autopsie.

- E L E C T R O C A R D I O G R A M M E -

MAL.	RYTHME.	P.R.	AURICULOGRAMME H.AD	AURICULOGRAMME H.AG	VENTRICULOGRAMME VOLTAGE	VENTRICULOGRAMME I.S.	AXE	Q.R.S.	TROUBLES DE LA REPOLARISATION STANDARD	TROUBLES DE LA REPOLARISATION PRECORDIALE	ASPECT DE NECROSE
1	S.	18	-	+	M.V.	56	+30	B.I.G.	+	+	-
2	S.	20	+	+	M.V.	74	+30	B.C.G.	+	+	-
3	S. E.S.V.	16	+	+	M.V.	88	-30	B.I.G.	+	+	-
4	S.	16	+	+	PRAT. NORM.	60	-30		NORM.	+	
5	S.	16	+	+	M.V.		IND.	NORM.	+	+	QS-DI-VL V5 - V6
6	S. E.S.A.	22		+	M.V.	50	-30	B.I.G.	+	+	-
7	F.A.	?			M.V.	38	+20	NORM.	+	+	-
8	S. E.S.V.	20		+	M.V.	49	-30	B.I.G.	+	+	-
9	BRAD. SANS ONDE P TACHY NODALE ES.V.et SUP V.	?			M.V.	57	-35	NORM.	-	+	-
10	S. E.S.V. E.S.N.	14 32		+	INDE-TERM.		+120	NORM.	+	+	QS-VI-V6 QS-DI-VL
11	S.	20	+	+	M.V.	NL.	IND.	B.G.	-	+	-
12	S.FA- E.S.V.	20	+		M.V.	20	+70 +30	B.I.G.	+	+	-
13	S. E.S.V.	16	+		M.V.		N.		+	+	QS-VI-V4
14	F.A.										
15	S. E.S.V.	24	+	+	M.V.	NL.	+30	B.I.G.		+	QS.-VI-V2

- E T U D E H E M O D Y N A M I Q U E -

L'étude hémodynamique a été faite par le cathétérisme des cavités droites selon la technique habituelle.

Le cathétérisme des cavités gauches a été pratiqué, chez plusieurs malades, pour obtenir des résultats plus précis.

C'est le procédé classique, dit par voie rétrograde de Sedlinger, qui a été utilisé.

Un cathétérisme transeptal a été fait chez un malade.

ANALYSE DES RESULTATS HEMODYNAMIQUES.

Dix malades ont été cathétérisés :

- 5 ont subi un cathétérisme mixte, droit et gauche.
- 3 " " " gauche ;
- 2 " " " droit.

- A - LES CAVITES DROITES -

I - OREILLETTE DROITE.

a) - Morphologie :

La morphologie des courbes auriculaires droites sont normales dans tous les cas sauf 1 (obs. N° 12) où elle dessinait 2 ondes A et V d'amplitude sensiblement égale, séparées par une dépression X, courbe en M ou W.

Cette morphologie hémodynamique a certains points communs avec les courbes de péricardite constrictive.

C'est ainsi que chez notre malade N° 12 le diagnostic de péricardite constrictive avait été porté à tort. Des faits semblables sont rapportés dans la littérature médicale (KENIS - LE QUIME - NYE - FOWLER - ROBIN). C'est l'intervention qui fait reconnaître bien souvent l'erreur.

b) - Pressions :

Les pressions dans les oreillettes sont augmentées dans 6 cas (N° 3 - 5 - 7 - 12 - 13 - 15). Normales dans 1 cas (N° 10)

A la limite supérieure de la moyenne dans 1 cas (N° 4).

Valeur moyenne de la pression auriculaire 6,5 mm de Hg.

II - VENTRICULE DROIT.

a) - Morphologie :

Les courbes sont normales dans 6 cas, elles sont anormales chez 2 malades (obs. N° 5 - 12).

b) - Pression :

La pression systolique dans le ventricule droit est normale dans un cas (obs. N° 10).

Elle est augmentée dans les 7 autres cas (obs. N° 3 - 4 - 5 - 7 - 12 - 13 - 15).

La valeur moyenne est de 35 mm de Hg.

La pression télédiastolique est normale dans 1 cas ; elle est augmentée dans les autres cas.

La valeur moyenne est de 10 mm Hg.

III - PRESSION ARTERIELLE PULMONAIRE.

La pression artérielle pulmonaire varie entre 64/45, chiffres

les plus élevés et 30/12, chiffres les plus bas.

La pression artérielle pulmonaire est dans l'ensemble de nos cas à 30,6

IV - PRESSION CAPILLAIRE DROITE.

La pression capillaire pulmonaire droite varie entre 10° et 40° avec une valeur moyenne de 18°. Une épreuve d'effort, pratiquée chez un malade , a montré une hypertension à 18° qui a persisté après l'arrêt de l'effort.

- B - LES CAVITES GAUCHES -

Les cavités gauches ont été explorées dans 8 cas :

- 5 cathétérismes mixtes ;
- 3 " gauches.

Dans 1 cathétérisme mixte les cavités gauches n'ont pas été explorées (obs. N° 13)

Pression Oreillette Gauche-

Elle est une fois supérieure à la normale : 26º (obs. N° 5)

Pression Ventricule Gauche-

- Pression systolique, varie entre 110 et 140, valeur moyenne 116.
- La pression télédiastolique varie de 8 à 30 avec une valeur moyenne de 17.

Si nous comparons les résultats que nous avons obtenus avec ceux déjà publiés, nous voyons qu'ils sont sensiblement identiques avec

ceux rapportés par les différents auteurs. Cependant, nos valeurs moyennes sont un peu inférieures à celles données par ces derniers.

Une étude comparative des résultats observés montre la différence des anomalies hémodynamiques selon l'importance de l'Insuffisance cardiaque.

Si le cathétérisme est pratiqué au début de la maladie, alors qu'il n'y a pas encore de signes de défaillance cardiaque congestive évidente, les anomalies constatées sont peu marquées.

C'est ainsi que, dans certaines observations de BRAUNWALD et AYGEN (78), le débit cardiaque, le volume systolique, la courbe de dilution sont dans la limite de la normale.

Mais d'autres auteurs signalent, dans ces débuts d'insuffisance cardiaque, des chiffres s'écartant de la moyenne.

Les pressions moyennes auriculaires droites et gauches sont, en général, normales en dépit de la présence d'une onde a importante.

Les pressions dans l'artère pulmonaire et dans les capillaires sont normales.

La pression ventriculaire droite télédiastolique est élevée dans 1/4 des cas.

Certains auteurs signalent une augmntation de la pression ventriculaire droite prósystolique associée à la contraction auriculaire.

Quant à l'élévation de la pression ventriculaire G télédiastolique, elle est plus constante.

Les pressions systémiques et les courbes du pouls sont normales.

A la suite de l'administration d'Isoprotérénol on a observé une différence de pression systolique de 30 à 40 mm de Hg dans les ventricules D et G.

Chez les malades présentant des extra systoles ventriculaires, les contractions qui suivent immédiatement l'E.S. entraînent une augmentation de la pression artérielle.

Après l'action de l'Isoprotérénol, la pression systolique post E. S. est inférieure à celle des témoins.

Au cours des insuffisances cardiaques cliniquement confirmées, les résultats sont les mêmes mais plus nets.

Des auteurs, qui ont aussi étudié les valeurs des pressions auriculaires et ventriculaires, ont mis l'accent sur deux points :

- Valeur de l'Index cardiaque ;
- Importance de la différence des pressions A et V.

L'index cardiaque a une valeur moyenne de 2,17 L par minute et par M2, avec des valeurs inférieures rapportées par BALCHUM et des valeurs supérieures rapportées par WOOD.

L'étude de la différence artério-veineuse serait capitale pour BOURDARIAS (9). Sa valeur moyenne est de l'ordre de 7,36 Volume % (chiffre qui est aussi celui des Américains) L'élargissement de cette différence peut être la seule anomalie décelable dans les conditions basales ou à l'effort (DYE)

Lorsque la thérapeutique pratiquée chez les malades entraîne une amélioration clinique :

- Cette différence peut passer à la limite supérieure de la normale ; et pour l'index cardiaque, le chiffre va vers celui de la limite inférieure de la normale compte tenu de l'âge des sujets (WOOD et BISHOP).
- Pour d'autres auteurs (FOWLER), malgré l'amélioration clinique, la différence marquée entre les pressions auriculo-ventriculaires persiste et l'index cardiaque reste bas.

L'analyse morphologique des courbes obtenues par l'exploration des différentes cavités cardiaques montre :

- L'existence de troubles du remplissage diastolique uniquement dans le ventricule G., ce qui indique la prédominance de l'atteinte de ce ventricule dans le syndrome adiastolique.
- La différence entre la pression capillaire et celle existant dans l'oreillette droite : elle est de l'ordre de 21 mmg de Hg.
- Les anomalies de remplissage des ventricules D. et G. avec les classiques images de dip-plateau protodiastolique : et, simultanément, sur la courbe auriculaire droite on note la présence d'une onde a et d'une onde v, d'amplitude égale et d'une dépression y profonde et abrupte, synchrone du dip plateau (BALCHUM).
- La différence des pressions dans l'oreillette D et dans l'oreillette G et, l'aspect des courbes fait évoquer, souvent, une péricardite constrictive.

- Il faut aussi signaler, dans les courbes gauches, la présence d'une onde v prédominante ou exclusive, qui témoigne d'une insuffisance mitrale fonctionnelle, souvent retrouvée à l'angiographie.

  On a essayé d'expliquer cette limitation du remplissage du V. G. par une sclérose diffuse. Mais, au cours des autopsies pratiquées, la réaction sclérogène n'est pas trouvée importante quand elle existe ; et il est également observé des aspects de myocardie sans sclérose.

Quant aux épreuves pharmacodynamiques, elles ne font que confirmer les observations anatomo-cliniques : c'est-à-dire que les aspects hémo-dynamiques, considérés comme témoins d'une perte de la disponibilité myocardique, ne sont pas toujours les témoins d'une altération du myocarde.

En conclusion de cette étude nous pouvons dégager 4 faits :

1° - Sévérité des insuffisances cardiaques marquées par la réduction de l'Index cardiaque, qui reste bas même lorsque l'insuffisance cardiaque paraît cliniquement réduite.

2° - La constante élévation de la pression capillaire pulmonaire et de la pression télédiastolique dans le ventricule G.

  Ce fait est noté même chez les sujets dont l'insuffisance cardiaque a regressé et dont l'Index cardiaque est resté dans les limites de la normale.

  Cette augmentation, non réductible, de la pression capillaire

pulmonaire s'oppose à la labilité relative de la pression auriculaire droite et renforce l'hypothèse d'une atteinte précoce et prédominante du ventricule G.

3° - Les anomalies morphologiques des courbes de pressions ventriculaires droite et gauche reproduisent, dans les 2/3 des cas, les aspects hémodynamiques des constrictions cardiaques.

Ces anomalies peuvent ne porter que sur le tracé du ventricule G., ce qui confirme l'atteinte du ventricule G dans le poocessus pathologique.

4° - L'injection intraveineuse d'Isoprotérénol augmente le débit cardiaque et s'accompagne d'une diminution de la pression télédiastolique du ventricule G.

Parf is, on observe la disparition du dip-plateau de la courbe ventriculaire G.

Ce fait laisse encore supposer que les anomalies morphologiques des courbes ne sont pas toujours liées à des altérations du myocarde.

-:-:-:-:-

- E T U D E A N A T O M O - P A T H O L O G I Q U E -

- METHODE D'ETUDE -

Le contrôle anatomique et histologique porte sur les 3 malades (observations N° 10, 11 et 13) dont l'autopsie a pu être pratiquée, et sur des prélèvements faits chez les malades N° 8 et 12.

Ce contrôle a été fait avec le souci particulier de découvrir toute lésion organique, cardiaque ou extra cardiaque, capable d'expliquer, au moins en partie, l'insuffisance cardiaque.

Ces investigations sont d'une importance capitale dans cette affection dont la nature idiopathique ne peut être vraiment affirmée qu'après vérification nécrospique.

Nous étudierons d'abord les lésions macroscopiques, puis les lésions histologiques observées sur les divers prélèvements faits sur le coeur et sur d'autres organes afin de déceler, éventuellement, une étiologie méconnue cliniquement.

I - LESIONS MACROSCOPIQUES

- A - LE PERICARDE -

Les feuillets péricardiques sont normaux, jamais adhérents.

La présence de liquide péricardique est observée 2 fois sur les 3 cas : il est de 500 cc chez l'un des malades.

L'aspect du liquide est citrin, jamais hémorragique.

- B - LE COEUR -

L'aspect du coeur est caractéristique ; très volumineux, flasque, mou, s'étalant sur le liège, tout rond.

A la coupe, le muscle est pâle, de consistance friable, laissant parfois apparaître, sous le jet d'eau, une multitude de petites lacunes ; mais il n'y a aucune lésion grave des parois.

Macroscopiquement, ces petites lésions scléreuses n'ont ni l'étendue ni la topographie d'un infarctus cicatrisé ; elles ménagent entre elles des ilots de muscle sain en apparence.

La distinction est faite d'emblée avec des lésions massives de l'infarctus.

C'est la zone sous endocardique, toujours plus pâle, qui est le siège électif des lésions myocardiques ci-dessus indiquées. Or, dans nos observations, c'est dans les régions épicardiques qu'elles étaient le plus marquées.

- Le poids du coeur - Vidé de ses caillots, il est constamment

augmenté. Il se situe entre 500 et 700 grammes dans la plupart des publications.

Nous avons noté 500, 700 et 370 grammes.

Il existe, de façon constante, une dilatation considérable des 4 cavités, à prédominance gauche. Chez l'un de nos 3 malades, la dilatation était un peu plus marquée à droite.

- Les oreillettes droite et gauche sont toujours dilatées ; leur hypertrophie est moins souvent rapportée ; elle est toujours modérée.
- Les ventricules - L'épaisseur pariétale, dans la majorité des cas reste dans les limites normales. DEMANGE (16) signale qu'elle peut être modérément augmentée à droite comme à gauche (15 à 16 mm) sous les colonnes charnues.

La dilatation des cavités ventriculaires, par contre, est très frappante par sa constance, par son importance, souvent considérable, par son atteinte bi-ventriculaire à prédominance gauche. Pour DEMANGE (16), la dilatation prédomine à gauche dans 48 % des cas, à droite dans 10 %. Elle est biventriculaire dans 41 % des cas.

Les colonnes charnues sont plates, atrophiées, laminées surtout dans la région de la pointe qui est amincie.

Il s'agit d'une hypertrophie cardiaque qui apparaît plus à la pesée du coeur qu'à la mesure de l'épaisseur des parois ; elle est due à la dilatation des cavités.

Chez nos malades autopsiés, il y avait dilatation des 4 cavités à prédominance gauche chez 2 d'entre eux ; plus marquée à droite chez le troisième.

- C - L'ENDOCARDE -

Un très léger épaississement endocardique, d'aspect laiteux ou simplement dépoli est noté, de façon diffuse, au niveau du ventricule gauche dans 1 cas. La discrétion de cet épaississement le distingue nettement de l'endocardite fibro-plastique.

En des zones localisées, l'épaississement était plus net, sous forme de taches ivoire ou blanc nacré. Dans les angles dièdres antéro et postéro-septaux et sur la partie haute du sceptum, chez les 2 autres malades.

Dans nos 3 observations, jamais les reliefs habituels des cavités ventriculaires n'étaient effacés du fait de l'épaississement endocardique.

- D - LES THROMBI MURAUX -

Il est fréquent de découvrir, à l'ouverture de ces gros coeurs flasques, des thrombi intra-cavitaires, fibro-cruoriques, organisés, endothélialisés, dans l'une des cavités cardiaques et parfois dans les quatre.

Il peut s'agir de thrombi volumineux, entre les piliers, parfois pseudo-tumoraux, ou bien de petits thrombi, en grain de blé, pointant entre les colonnes charnues.

Ce type de lésion a été seulement observé une fois dans notre

étude, et elle prédominait à droite.

Dans les publications, ces thrombi muraux sont signalés dans les cavités gauches 24 % des cas, à droite dans 7 %, dans les cavités droite et gauche dans 52 % des cas.

- E - ETAT DE L'APPAREIL VALVULAIRE -

Les valvules aortiques et pulmonaires étaient indemnes.

Appareil mitral et tricuspidien :

Dans nos 3 cas, ces orifices sont dilatés, admettant 3 doigts gantés pour l'orifice mitral et 3 à 4 pour l'orifice tricuspidien.

Les valvules sont souples, les cordages normaux.

Les fuites sont en rapport, non pas avec une atteinte organique des valvules ou des cordages, mais à une forte dilatation de l'anneau mitral et de l'anneau tricuspidien.

Certains auteurs ont recherché les corrélations entre les signes cliniques et anatomiques de l'insuffisance mitrale fonctionnelle./. Ces recherches ont été faites en mettant en parallèle les signes anatomiques d'une part, épreuve à l'eau positive - présence d'un jet-lésion auriculaire et d'autre part, les signes cliniques : souffle systolique apical, oreillette gauche expansive à la scopie.

De cette comparaison il ressort que le diagnostic d'insuffisance mitrale fonctionnelle, porté sur les données de la clinique est, très souvent, confirmé par le contrôle anatomique.

Chaque fois qu'il existe une insuffisance mitrale fonctionnelle

à l'épreuve de l'eau avec ou sans jet-lésion, le diagnostic avait été fait cliniquement.

- F - ETAT DES GROS TRONCS CORONAIRES -

Conformément aux critères, initialement choisis, tous les cas ont, par définition, des gros troncs coronaires perméables.

Si un doute existait, du vivant du malade, la coronarographie l'aurait dénoncé. Lorsque celle-ci a été pratiquée, elle a été normale.

- G - L'AORTE EST INDEMNE D'ATHEROSCLEROSE, ainsi que les coronaires.

Ce fait, relativement peu significatif chez les sujets jeunes, a plus de valeur chez les sujets âgés de plus de 25 ans.

- H - AUTRES VISCERES -

On retrouve tous les stigmates habituels de l'insuffisance cardiaque prolongée.

Cependant, l'ascite et les épanchements pleuraux abondants sont rares.

1° - FOIE -

Foie muscade, congestif, toujours volumineux et d'un poids nettement supérieur à la normale. Deux fois, sur nos 3 autopsies, nous avons noté quelques foyers de fibrose.

2° - RATE -

D'aspect cardiaque, congestive : nous n'avons pas noté de cicatrices fibreuses suggestives d'infarctus splénique ancien.

A la coupe, on a noté, une fois, une hyperplasie des centres clairs.

3° - REINS -

Sont congestifs : à médullaire et corticale bien individualisées, à capsule facilement détachable, dans nos 3 observations. Pas de séquelle d'infarctus ancien.

Toute suspicion de néphropathie chronique est un motif d'exclusion du cadre des insuffisances cardiaques primitives.

4° - POUMONS -

Sont congestifs, oedémateux. Chez un des malades le poumon droit atteint 1 250 grammes et présente des foyers de ramollissement aseptique ; et le poumon gauche pèse 550 grammes.

L'ensemble de ces lésions constatées sont non spécifiques et ne se différencient en rien de ce qu'il est habituel de rencontrer dans une insuffisance cardiaque globale.

- EMBOLIES PULMONAIRES ET SYSTEMIQUES :

a) - Les embolies pulmonaires sont les plus fréquentes dans les statistiques si l'on tient compte de celles décelées cliniquement et de celles qui, muettes du vivant du malade, sont constatées à l'autopsie.

Nous retrouvons 2 embolies pulmonaires dans nos 3 observations :

- dans le premier cas un infarcissement total du poumon droit avec quelques foyers de ramollissement aseptique et de nombreux thrombi intra-artériels ; et à gauche un infarctus du lobe inférieur de 3 cm sur 5 cm.

- Dans le deuxième cas, un petit infarctus dans le lobe inférieur droit ; et une thrombose de la tibiale postérieure droite.

  Il n'a pas été trouvé de thrombose cérébrale, ni splénique, ni rénale.

- Rapport entre les embolies, les thrombis muraux et les thromboses du mollet.

  Nous n'avons, nous-mêmes, pas suffisamment d'observations (1 cas) ; mais il a été constaté que, dans tous les cas où une embolie systémique existait, un mural thrombus existait dans les cavités gauches.

b) - Les embolies systémiques sont moins fréquentes que les embolies systémiques, compte tenu du nombre de thrombi existant dans les cavités.

Il semble y avoir une corrélation plus étroite entre les embolies pulmonaires et les thromboses des mollets, qu'entre thrombi intra cavitaires droits et embolies pulmonaires.

II - LESIONS HISTOLOGIQUES

Pour cette étude, nous aurons recours à des travaux déjà publiés que nous comparerons à nos observations.

- A - LES FIBRES MYOCARDIQUES -

Rarement normales, elles sont le siège :

- d'une atrophie généralisée et franche, ou plus discrète, en foyers ; la fibre myocardique est particulièrement grêle avec myofibrilles roses, peu colorées.

- d'une hypertrophie :

. Evidente et généralisée : la fibre apparaît de largeur augmentée, avec épaississement des myofribilles, éosinophilie particulièrement marquée du sarcoplamse, dysmorphie nucléaire, pycnose, position périphérique, irrégularité des contours et la la chromatine.

. Plus discrète et localisée à certains groupes de cellules.

- d'une dégénérescence :

a) - Franche, mais toujours en zone circonscrite ; elle revêt des aspects variés, parfois associés dans un même myocarde.

b) - d'une dégénérescence en rosette des myocellules. Les fibres myocardiques sont tuméfiées, claires ou centre, avec des myofibrilles situées à la périphérie.

c) - dégénérescence éosinophile, granuleuse ou cireuse des

structures fibrillaires avec disparition de la striation transversale.

d) - petits foyers de myolyse ; les fibres sont fragmentées, raréfiées. Elles peuvent complètement disparaître, ne laissant subsister que le sarcolemne, légèrement épaissi sous l'aspect d'un manchon.

Cette lésion sur les coupes transversales, a l'aspect d'une vacuolisation totale des fibres musculaires.

- B - LE TISSU INTERSTITIEL -

3 lésions :

1° - L'oedème interstitiel ;

2° - La sclérose ;

3° - L'infiltrat cellulaire inflammatoire.

1°- Oedème interstitiel :

Il est fréquent et particulièrement net dans certains cas.

Le plus souvent, l'oedème sépare les fibres les unes des autres. Dans l'espace intermyocellulaire on voit une trame fibrillaire lache, très fine, de nature conjonctive et qui correspond, vraisemblablement, au périmysium rendu visible par l'oedème ; l'épaisseur des éléments fibrillaires peut être augmentée et leur densité accrue jusqu'à réaliser un feutrage qui confine à la sclérose interstitielle discrète non mutilante.

Parfois, ce sont les faisceaux de fibres myocardiques qui sont dissociés par l'oedème.

2°- La sclérose :

La sclérose est une lésion de grande fréquence ; elle est prédominante ou exclusive. Elle peut s'accompagner de signes inflammatoires francs.

Les principaux caractères de cette sclérose ont été groupés en 3 chapitres :

a)- Aspect histologique et structure du tissu conjonctif

Il peut s'agir de tissu conjonctif jeune, lache, de faible densité contenant des fibro-blastes, parfois des cellules rondes inflammatoires.

A l'opposé, le tissu conjonctif peut être dense, peu cellulaire et fait de fibres ondulées, tassées les unes contre les autres ; il peut avoir un aspect hyalin homogène.

Dans cette sclérose, les fibres peuvent être : respectées, ou isolées, ou groupées en faisceaux.

b)- Aspect figuré de la sclérose

. Sclérose interstitielle réticulée, fine.

C'est le plus léger degré de sclérose interstitielle ; elle est linéaire, dessinant de larges mailles dans lesquelles se trouvent des fibres myocardiques isolées les unes des autres ou groupées en faisceaux. Cette lésion est particulièrement nette dans certains cas. Elle est présente dans toutes les formes comportant une atrophie

des fibres ou un oedème interstitiel.

. Sclérose interstitielle non mutilante.

Les fibres ou les groupes de myocellules sont séparées par des cloisons ou travées fibreuses plus épaisses et dont l'épaisseur peut atteindre le diamètre d'une fibre.

Le tissu fibreux peut devenir égal, en importance, au tissu myocardique qu'il entoure.

Les fibres musculaires sont, soit normales, soit atrophiées.

Ces deux types de scléroses que nous venons de voir n'ont pas d'effets mutilants. Elles respectent l'architecture normale du myocarde et la disposition des fibres myocardiques qu'elles contournent individuellement ou en groupe.

. Sclérose mutilante.

Elle occupe, sur la coupe, une surface relativement importante par rapport à la superficie des fibres myocardiques. Elle s'insinue entre elles, formant un réseau à mailles larges et épaisses. Elle étire, déforme, tronçonne les fibres myocardiques qui perdent leur dispositif fasciculé régulier.

On observe, dans ces cas, une hypertrophie ou une destruction des myocellules.

Selon sa densité, cette sclérose peut rester modérée, ou réaliser une intrication très dense avec les fibres.

c)- Prolifération scléreuse en aires

- Petites aires étoilées, non mutilantes, sans fibres lésées.
- Aires scléreuses mutilantes : elles sont de taille variables ; on peut distinguer de grandes ou petites plages. Au maximum, leur épaisseur peut atteindre une grosse moitié de l'épaisseur de la paroi ventriculaire. Il s'agit, dans certains cas, de véritables plaques de blindage, lorsqu'elles sont constituées par du tissu fibreux dense. Des aires scléreuses de tailles différentes peuvent être associées sur un même myocarde. Elles peuvent être voisines ou à distance. Elles peuvent enserrer des myocellules isolées ou en groupe et donner un aspect subnormal ou mutilé.

3°- Infiltrats cellulaires inflammatoires :

Ils sont présents dans quelques cas, ils sont d'importance inégale.

Parfois, petits foyers disséminés, léger infiltrat périvasculaire avec quelques lymphocytes, polynucléaires, éosinophiles, plasmocytes, qui signent la nature inflammatoire de la lésion. D'autres fois, on trouve un nombre important de ces cellules, groupées en nodules, au sein des plages granuleuses remplaçant les fibres myocardiques.

- C - L'ENDOCARDE ET LES VAISSEAUX INTRA-CARDIAQUES -

Un épaississement endocardique est présent dans la quasi

totalité des observations.

Il s'agit d'une prolifération conjonctive plus ou moins dense et plus ou moins riche en fibro-blastes. Elle contient fréquemment des capillaires sanguins.

Le contingent des fibres élastiques, recherché à l'aide de la coloration de Gallégo, est faible et n'a jamais, l'importance qu'il atteint dans l'élasto fibrose. La confusion entre les deux proliférations n'est pas possible.

Quelques lymphatiques se trouvent sous l'endocarde épaissi ; mais, c'est toujours sous un mural-thrombus, et aucune signification ne leur a été donnée.

Les artères intra myocardiques de petit calibre sont normales.

Il est rappelé que les gros vaisseaux coronaires ne sont jamais sténosés au point de faire suspecter une insuffisance coronarienne.

III - CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE

NOUS EN RAPPELLERONS DEUX :

I - Celle de DEMANGE et LENEGRE

II - Celle de PERRIN et des Lyonnais.

- I - DEMANGE (16) et LENEGRE :

Proposent la classification suivante en 3 catégories :

1°- Les formes myocardiques pures (45 %) caractérisées par l'absence de sclérose et de signes inflammatoires ; elles comprennent les cas :

- où l'aspect microscopique de la fibre myocardique est pratiquement normal.
- où l'atrophie des myocellules est franche et diffuse "forme atrophique"
- où l'hypertrophie diffuse des myocellules est indiscutable "forme hypertrophique".

2°- Les formes scléreuses pures (45 %) Ce sont toutes les formes où il existe une sclérose myocardique, sans infiltrat cellulaire inflammatoire évident.

Selon l'importance et l'étendue des lésions, il est possible de distinguer :

- la sclérose mineure ;
- la sclérose majeure mutilante.

3°- Les formes inflammatoires

Elles sont caractérisées par la présence d'infiltrats cellulaires, plus ou moins étendus, nodulaires ou en nappe, dont la signification inflammatoire n'est pas discutable, et qui sont accompagnés d'une sclérose mutilante relativement discrète.

Ces distinctions se retrouvent dans la littérature médicale où des cas d'insuffisance cardiaque inexpliquée sont rapportés sous les rubriques respectivement correspondantes de myocardie, myocardose, sclérose myocardique, myocardite chronique idiopathique.

- II - PERRIN ET L'ECOLE LYONNAISE (66) -

Présentent une classification différente qui comprend aussi 3 groupes :

1°- Un premier groupe (16 %) : Caractérisé par l'existence d'une sclérose myocardique mutilante évidente. Sclérose en vastes plages, dont l'aspect évoque celui du stade cicatriciel d'un infarctus "forme pseudo-infarctus du myocarde".

2°- Un deuxième groupe (40 %) : Caractérisé par une sclérose non plus focale, mais diffuse, intéressant plus ou moins la totalité du muscle cardiaque. La fibrose n'est plus ici mutilante, mais de type fasciculé ou réticulé, jamais très intense "Forme sclérose myocardique diffuse".

3°- Le troisième groupe (44 %) se caractérise par une absence quasi absolue de lésions myocardiques au microscope optique. Ces

lésions étant soit totalement absentes, soit très discrètes et sans aucune spécifité. C'est le tableau de la "myocardie de LAUBRY".

- IV - NOTRE ETUDE HISTOLOGIQUE -

Elle porte sur 5 observations :

Malade Nº 11 - 1ère observation -

On observe des lésions d'âge très différent ; les plus récentes sont représentées par de petits foyers de myclyse ; les fibres musculaires y apparaissent vacuolisées, avec une disparition totale de leurs striations. Elles sont entourées d'une réaction interstitielle, oedémateuse, congestive, avec une discrète erythrodiapédèse. Dans ces foyers, il n'y a aucune infiltration inflammatoire évoquant une myocardite interstitielle.

Ailleurs, on assiste à la cicatrisation de ces foyers, avec de petits cals scléreux correspondant aux foyers décelés macroscopiquement ; ils sont de disposition irrégulière étoilés, enserrant, parfois, quelques fibres dystrophiques. Ils sont faits uniquement d'un tissu hyalin, assez dense, sans infiltration inflammatoire.

Leur topographie est variable ; ils siègent soit dans la région sous péricardique, soit dans la région endocardique, remaniant les piliers et les colonnes ventriculaires.

Comme cela est la règle, ils sont beaucoup plus importants dans la paroi du ventricule gauche que dans la paroi du ventricule droit.

Il y a, enfin, des phénomènes réactionnels, surtout visibles

dans les parties saines du myocarde et marquées par une hypertrophie des fibres avec des noyaux à contours irréguliers.

Il s'agit donc d'une myocardite parenchymateuse détruisant progressivement la fibre cardiaque et évoluant déjà depuis un certain temps. On observe, en effet, une tentative de compensation du parenchyme avec hypertrophie macroscopique et microscopique.

Malade N° 13 - 2ème observation

Dans cette observation, il s'agit d'une myocardite p renchymateuse diffuse et d'intensité variable. On peut aussi apprécier les différentes étapes de l'altération myocardique.

Les lésions débutent autour du noyau de la cellule musculaire ; on y voit apparaître un espace clair, qui s'étend progressivement vers la périphérie, en dissociant les myofibrilles ; le stade ultime étant une vacuolasition et une clarification de toute la fibre musculaire. Cette clarification ne correspond pas à une surcharge lipidique, ni à une surcharge glycogénique, ni à une transformation muqueuse.

Parallèlement à cette atteinte de la fibre, on observe un oedème interstitiel dissociant et écartant les faisceaux musculaires. Ces lésions sont retrouvées sur tous les prélèvements effectués ; elles sont d'importance variable et semblent revêtir une disposition vaguement fasciculée. Elles sont plus marquées dans la région sous-endocardique.

Aucune lésion inflammatoire, aucune lésiln artérielle n'est susceptible de les expliquer.

Malade N° 8 - 3ème Observation

Dans ce troisième cas, les phénomènes réactionnels hypertrophiques prédominent, avec des altérations nucléaires en "ailes de moulin" très importantes. On trouve aussi de nombreux petits foyers d'altération myocardique parcellaire à type de vacuolisation.

Autour de ces foyers, on constate également la présence de cellules d'ANITSCHKOW, témoins d'une réaction du mésenchyme cardiaque.

Une sclérose interstitielle, très fine, s'est également développée, de topographie fasciculaire plus que vasculaire.

Aucune lésion artérielle, aucune infiltration inflammatoire. L'endocarde pariétal montre, par places, un discret épaississement réactionnel.

Il est difficile, devant ces observations, de préciser si les altérations de la fibre musculaire sont antérieures à l'insuffisance cardiaque et à l'hypertrophie ou si elles ne sont qu'une conséquence de cette hypertrophie.

Malade N° 10 - 4ème observation

Dans cette quatrième observation, on constate une myocardite parenchymateuse aïgue, diffuse et multifocale.

Dans les foyers de destruction aïgue, la fibre musculaire a disparu, sans vacuolisation préexistante, et elle est remplacée par un tissu conjonctif, lache, richement vascularisé, sans infiltration inflammatoire. Il semble d'ailleurs, par l'orientation des vaisseaux, que ceux-

ci représentent simplement le réseau cappillaire normal congestif.

Ailleurs, les lésions sont déjà plus anciennes avec un début de sclérose cicatricielle.

Les lésions prédominent nettement dans la région épicardique. Certains aspects laisseraient penser que la destruction des fibres myocardiques est précédée par une nécrose de coagulation. Il n'y a aucune réaction inflammatoire, aucune infiltration de polynucléaires, notamment, et pas de lésions vasculaires susceptibles d'expliquer cette dégénérescence de la fibre.

Malade N° 12 - 5ème observation

Dans la cinquième étude histologique, on trouve des fibres contractiles séparées par de multiples mailles adipeuses qui occupent une place considérable.

Cet état adipeux du myocarde ne paraît pas s'accompagner de signes de dégénérescence des éléments musculaires. Il n'y a pas de signes de myocardite.

En conclusion, nous pouvons dire que dans nos 5 observations il n'existe pas de forme scléreuse pure, soit focale, soit diffuse.

La forme "myocardie" n'est pas non plus représentée.

Les 4 premières observations semblent pouvoir se rapporter à la forme myocardique pure de DEMANGE.

Quant à la dernière observation, elle est assez particulière, puisqu'il s'agit d'une sorte de dégénérescence graisseuse dont il a été question dans plusieurs publications : GARVIN (31) LINSBACHA (55).

- I - DES AUTEURS ONT TENTE D'ETABLIR DES CORRELATIONS ENTRE LE TYPE DE LESIONS HISTOLOGIQUES ET LES SIGNES CLINIQUES -

- A - Pour PERRIN (66) et ses collaborateurs -

a) - Les malades du groupe I (sclérose mutilante focale) auraient un âge moyen de décès de 41 ans. Le tableau clinique serait celui d'une insuffisance ventriculaire gauche, avec présence de modifications pseudo coronariennes cliniques ou electro-cardiographiques, tout en conservant un rythme sinusal.

Ces auteurs invoquent le rôle de la tuberculose dans ces myopathies d'allure primitive à grosses mutilations fibreuses du myocarde.

La tuberculose avait déjà été incriminée par JOSSERAND et GALLAVARDIN dans leur description des "myocardites subaïgues primitives". Ces auteurs pensaient, en effet que de telles lésions myocardiques pouvaient être en rapport avec une aggression tuberculeuse sans signature histologique formelle. Et ces malades pourraient être classés dans le premier groupe de PERRIN. Cependant, il était rapporté chez eux des lésions inflammatoires dont il n'est plus question actuellement.

Il est certainement possible que la tuberculose, à forme atténuée, puisse intervenir. Il est noté un contexte

bacillaire dans 15 à 28 % des statistiques, mais ce contexte ne se retrouve que dans ce type de myocardite primitive.

b) - Les malades du groupe II (sclérose diffuse) seraient surtout des femmes ; l'âge moyen du décès : 41 ans. La modalité de l'insuffisance cardiaque est différente d'un cas à l'autre ; insuffisance ventriculaire gauche, insuffisance globale, forme pseudo-constrictive ; le micro voltage est de règle ; il s'accompagne de troubles du rythme et de trouble non systémique de la repolarisation. Cette cardiopathie a une évolution comprise entre 10 mois et 4 ans.

Une particularité à noter : un contexte allergique a été plusieurs fois retrouvé. Ces cas pourraient donc se rapprocher des précédents, non seulement par les lésions anatomiques, mais encore par une certaine parenté étiopathogénique.

c) - Les malades du groupe III (sans lésions anatomiques) sont surtout des hommes ; l'âge des décès un peu plus élevé que dans les groupes précédents : 42 ans.

Au point de vue clinique, on note un gros coeur, arythmique, avec fibrilation auriculaire. L'évolution est relativement prolongée.

- B - Pour DEMANGE (16) les 3 groupes qu'il a considérés possèdent quelques particularités qui confèrent à chacun d'eux une certaine individualité.

a) - Formes inflammatoires : atteignent des sujets jeunes, âge moyen : 16 ans ; la durée d'évolution est courte : 15 mois.

Les anomalies électriques n'offrent aucune particularité marquante.

Les signes biologiques témoignant d'un état inflammatoire ; leucocytose, polynucléose ; augmentation de la vitesse de sédimentation, sont peu perturbés.

b) - Les formes sclérouses se rencontrent à tout âge de 16 à 65 ans ; moyenne 40 ans.

Les scléroses mineures réticulées semblent l'apanage des sujets âgés (52 ans).

Les scléroses majeures donnent le plus gros contingent de signes électrocardiographiques ; micro voltage ; signes de nécrose.

La durée d'évolution est plus prolongée que la moyenne générale ce qui la différencie en particulier de la forme myocardique pure.

c) - Les formes myocardiques pures ont une durée d'évolution moyenne de 18 mois à 2 ans. Les troubles de l'E. C. G.

n'ont pas de spécificité ; l'absence de signes biologiques et inflammatoires est quasi constante.

Ces formes de myocardites pures peuvent s'observer à tous les âges de 13 à 65 ans, sans qu'il paraisse y avoir de prédominance marquée pour une période de la vie.

- II - CORRELATIONS HISTOCLINIQUES DANS NOS OBSERVATIONS -

Elles sont difficiles à préciser pour deux raisons :

- la première c'est le trop petit nombre d'autopsies ou prélèvements qui ne permet pas une statistique valable ;
- la deuxième, c'est la différence qui existe entre les signes cliniques et électro-cardiographiques qui ont été observés chez nos 4 premiers malades alors que chez ces 4 malades les lésions histologiques paraissaient superposables et aussi superposables à celles du troisième groupe de DEMANGE.

En conclusion, nous dirons que les différences cliniques et évolutives, qui ont pu être notées selon les différentes formes histologiques, ne sont apparentes que dans les statistiques concernant la durée de l'évolution et que chacun des cas, pris individuellement, peut s'écarter beaucoup des moyennes de son groupe.

Il n'est pas possible, d'après les données de la clinique, de préjuger de la nature exacte des lésions histologiques du myocarde.

On ne doit pas classer dans une catégorie bien définie des cas pour lesquels le contrôle histologique n'aurait pas été fait, même si ces

cas présentent des similitudes cliniques.

Le terme de "Insuffisance cardiaque" est à l'abri de ces critiques.

D'autres arguments font penser qu'une classification histologique peut, elle aussi, être arbitraire.

La présence, par exemple, de cellules inflammatoires, en petit nombre, dans le tissu interstitiel, doit être interprétée avec une grande prudence. Il peut être osé d'affirmer une signification inflammatoire à de rares cellules leucocytaires isolées dans le tissu conjonctif ; ces cellules peuvent être trouvées dans un myocarde normal, mais surtout dans le myocarde de toute Insuffisance.

Inversement, au stade chronique ou cicatriciel d'un état inflammatoire, les éléments cellulaires peuvent disparaître, laissant seulement une sclérose dont la nature post inflammatoire peut être difficile à affirmer.

Pour certains auteurs, SPODICK et LITTMAN, une sclérose discrète peut être la conséquence de l'état d'insuffisance cardiaque. Elle est présente chaque fois que l'effort demandé au myocarde dépasse les possibilités d'apport en O2.

FLYNN et MANN (26) pensent que de petites aires scléreuses sont secondaires à des thromboses des veines de Thébésius, elles-mêmes conséquences de l'épaississement endocardique discret et de la stase intra veineuse.

L'origine inflammatoire de la sclérose est facilement reconnue

en présence de tissu conjonctif jeune, cellules fibro-plastiques, à distribution interstitielle mutilante, avec quelques cellules leucocytaires disséminées ; au Stade cicatriciel, nous l'avons vu, il est difficile de la distinguer d'une sclérose post nécrotique.

DE LA CHAPELLE (55), dans une mise au point sur les myocardites, insiste sur le fait qu'en l'absence de cellules inflammatoires, le terme de fibrose post inflammatoire est un abus de langage.

Une sclérose post nécrotique peut survenir au cours de l'évolution d'une forme myocardique pure. LENEGRE, HUMBERT, FROMEN, PERRIN ont montré qu'une nécrose ischémique, sans occlusion des coronaires, pouvait survenir au cours d'un collapsus vasculaire prolongé, d'une embolie pulmonaire.

Ces accidents ne sont pas rares au cours des insuffisances cardiaques primitives et peuvent déterminer l'apparition de larges zones de sclérose post nécrotiques dans un myocarde primitivement indemne de toute sclérose.

Ainsi donc, une classification basée exclusivement sur des critères histologiques est, à son tour, discutable.

Les signes inflammatoires sont de signification imprécise lorsqu'ils sont discrets.

La sclérose peut être l'aboutissement de processus très nombreux.

Des affections de nature très diverses peuvent aboutir à la

présence de mêmes stigmates histologiques.

Des différences importantes peuvent aussi être relevées dans la durée d'évolution d'un même groupe.

Il faut donc se garder, pour le moment, d'un démembrement trop hâtif des insuffisances cardiaques primitives pour aboutir à une classification qui serait entachée d'erreurs ou trop simpliste.

-:-:-:-:-:-

QUATORZIEME CHAPITRE

PATHOGENIE

-:-:-:-:-:-:-:-

- P A T H O G E N I E -

Le mystère qui entoure la pathogénie des insuffisances cardiaques idiopathiques n'a cessé d'intriguer les cliniciens.

Les hypothèses les plus variées ont été proposées ; elles font appel à des facteurs étiologiques infectieux, toxiques, métaboliques, enzymatiques ... sans cesse plus nombreux et plus divers avec l'acquisition constante de données nouvelles. Mais ces recherches étiologiques, faites dans différentes voies et par des auteurs différents, sont encore restées sans résultats vraiment utilisables.

Il est possible de distinguer, schématiquement, parmi ces hypothèses pathogéniques 4 courants.

Les Insuffisances cardiaques primitives seraient :

a) La conséquence d'une myocardite ancienne ;

b) Une déficience fonctionnelle de la fibre myocardique secondaire à un trouble humoral ou métabolique général ;

c) Une déficience primitive de la fibre myocardique par déficit enzymatique congénital ou acquis, après une aggression quelconque ;

d) Le résultat d'une hypoplasie aortique.

- I - MYOCARDITES ANCIENNES -

En 1901, JOSSERAND et GALLAVARDIN avaient rattaché leurs cas d'asystolie chez des jeunes sujets à une forme particulière de myocardite subaigue.

GARS et SAPHIR ont contribué, par leurs travaux, à mettre en lumière la fréquence insoupçonnée des myocardites aigues au cours des maladies infectieuses les plus diverses et parfois apparamment les plus benignes (rhinopharyngites, amygdalites).

Ils signalent que certaines myocardites aigues, d'étiologie connue, peuvent évoluer soit d'emblée, soit secondairement sur le mode chronique. Ils pensent que les myocardites isolées ne sont qu'une modalité évolutive particulière de myocardites aigues, restées méconnues, du fait de la discrétion du syndrome infectieux initial.

Bien des auteurs soupçonnent la responsabilité d'une myocardite méconnue dans l'apparition secondaire d'une insuffisance cardiaque "primitive".

PERRIN, LENEGRE, FROMENT, dans leurs publications rappellent les rapports de cette affection avec les observations de "myocardite subaigue primitive de JOSSERAND et GALLAVARDIN, et discutent d'une possible origine tuberculeuse ; et c'est pourquoi, il est habituel, dans les observations d'insuffisance cardiaque primitive, que soient recherchée par l'interrogatoire et les réactions sérologiques toute cause connue de myocardite aigue et tout stigmate de tuberculose.

- II - ORIGINE HUMORALE -

A la suite des remarques faites sur les malades qu'ils avaient observé, et devant l'absence de lésions histologiques valables LAUBRY et WOLSER refusaient l'intervention du processus inflammatoire.

Ces cas d'insuffisance cardiaques étaient dus, pour eux, à des facteurs divers : hormonal, humoral, neurovégétatif, etc... responsables des troubles de la contractilité de la fibre myocardique.

Il s'agirait d'une insuffisance cardiaque fonctionnelle et l'appellation de "myocardie" soulignait la participation myocardique, sans préjuger du processus causal.

Depuis, beaucoup de travaux ont essayé de mieux pénétrer ce trouble fonctionnel.

Nous rappelons les principales hypothèses émises à ce sujet.

A - CARENCES VITAMINIQUES.

- La carence en vitamine B1 est le plus souvent incriminée. Elle a été à l'ordre du jour en 1935 et en 1950 après les travaux de WENCKEBACH, WEISS, WILBIUS, BURNELLE...

Le béri-béri, dans sa forme oedémateuse, donne lieu à une insuffisance cardiaque, et à l'examen histologique du myocarde, on note une hypertrophie et une dégénérescence des myofibrilles, avec un oedème interfasciculaire, une endocardite fibreuse et une augmentation du collagène (WRIGHT).

La carence expérimentale reproduit les mêmes lésions histologiques chez le rat.

L'avitaminose B1 réaliserait, pour les uns, une vaso dilatation périphérique, et les artérioles musculaires n'arriveraient pas à compenser une augmentation constante et

considérable du débit cardiaque.

Pour d'autres, les THIAMINE aurait un rôle nécessaire dans le métabolisme du glycogène du myocarde./.

Biologiquement, on observe des perturbations de la pyruvicémie, aussi bien dans le béri-béri humain que dans le béri-béri expérimental (PETERS).

- L'avitaminose C a aussi été soupçonnée. Par l'intermédiaire de l'acide ascorbique, elle interviendrait dans la synthèse du glycogène myocardique (GIROUD).
- La vitamine E (BUTTORINI, WOGELSANG), par le tocophérol, assure la fixation de la créatinine dans le myocarde. Sa carence est suivie d'une forte créatinurie. Or, la créatine joue un rôle dans de nombreuses réactions en chaîne qui fournissent de l'énergie pour la contraction musculaire (POLONOWSKI).

Sa carence, chez le rat, donne des lésions de sclérose du myocarde.

Cette créatinine aurait un rôle sur la circulation générale et sur la circulation coronaire.

Mais, aucun fait probant ne parait indiquer que sa carence puisse intervenir, comme élément interessant, dans la genèse des Insuffisances cardiaques.

B - TROUBLES ENDOCRINIENS.

I°- Hyperthyroidie.

La plupart des auteurs se sont surtout préoccupé des

perturbations du fonctionnement du corps thyroïde.

Des basedowiens sont décédés après installation d'une insuffisance cardiaque, mais SOULIE et RASSMUSSEN ont insisté sur l'absence de toute lésion myocardique ou tout au moins, sur leur extrême discrétion.

Dans la survenue de la défaillance cardiaque chez le Basedowien on a invoqué encore deux autres facteurs ;

a - l'un nutritionnel ;

b - l'autre neurotoxique.

a) - Le facteur nutritionnel. Ici, encore le trouble porterait sur le métabolisme du glycogène et de la créatinine. Ceci a été démontré expérimentalement. Et, à l'autopsie de malades décédés de thyro-toxicoses aigues, leur muscle cardiaque était extrêmenent pauvre en glycogène...

b) - Facteur neurotoxique. Des travaux récents de RAABE vont nous ramener à une interprétation qui met en jeu des troubles primitifs d'ordre fonctionnels, et en cause l'intervention d'un processus bio-chimique.

Pour cet auteur, le rôle important serait joué par l'action nocive des substances sympathicomimétiques auxquelles est sensible la thyroxine. Il en résulte que des décharges d'adrénaline, dûes à des aggressions diverses, entrainent, chez un hyperthyroidien, des

troubles sympathicotoniques ; troubles qui dérègleraient la contraction cardiaque : fait également constaté par DOUMER, CHAUFFARD.

RAABE a montré, par expérimentation sur le rat, que l'augmentation du pourcentage des substances sympathicomimétiques et leur accumulation, dans le myocarde, au dessus d'un certain seuil étaient très nocives ; elles arrivaient à provoquer des lésions dégénératives, sans doute dûes à leur action spasmogène sur le système artériel et artériolaire du myocarde.

2°- Hypothyroidie.

Il n'est pas question d'attribuer à l'insuffisance thyroidienne tous les syndromes d'insuffisance cardiaque des myxoedémateux puisque on connait la fréquence des lésions de coronarité chez ces sujets qui sont des hypercholestérinémiques.

Pour LAUBRY, le gros coeur noté dans ces formes, serait dû à une dilatation cardiaque par atonie.

SONDEK, LEMIERE, FROMENT, ont pensé plutôt à une infiltration myxoedemateuse du myocarde.

PASTEUR - VALERY - RADOT, LENEGRE et WALTY, ont montré, nettement, que cette cardiomégalie était le fait de l'oedème de l'hypothyroïdie ; oedème qui infiltre

à la fois le myocarde et le péricarde.

L'importance de ces 2 infiltrations est variable mais la surcharge séreuse est dans la quasi majorité des cas l'élément essentiel.

Pour beaucoup, c'est cet oedème myocardique qui, gênant le fonctionnement du muscle cardiaque entraine à la longue, sa défaillance.

Il est possible, enfin, que la diminution des échanges et des combustions organiques collaborent à la survenue de cette défaillance cardiaque.

C - PERTRUBATIONS DE L'EQUILIBRE ELECTROLYTIQUE TISSULAIRE.

1°- K - Les pertrubations de l'ion K semblent jouer un rôle important dans la survenue de troubles cardiaques ; RINGER, et HOWELL ont, depuis déjà longtemps, montré, qu'à des proportions définies, l'ion K est indispensable au fonctionnement du coeur ; que l'excès ou la pauvreté en K du liquide de perfusion d'un coeur entrainaient le dysfonctionnement et même l'arrêt de celui-ci.

Par ailleurs, la dégradation de l'acide adrénosiltriphosphorique n'est possible qu'en présence de l'ion K (HEGGLIN) Comme l'énergie du muscle est fournie par cette dégradation, le déficit en ion K entraîne une

insuffisance musculaire énergico dynamique.

L'hyper K donne une dilatation du coeur, tandis que l'hypo K détermine des lésions myocardiques ;perte de striation, aspect alvéolaire noyaux volumineux, caryolitiques, infiltrat leucocytaire.

Des dosages exacts, pratiqués en même temps qu'il était pratiqué des E. C. G., ont montré que l'hypo K ou l'hyper K pouvaient donner certains types définis de tracés électriques.

2°- Ca - L'ion Ca agit sur le fonctionnement cardiaque, mais, c'est le rapport K/Ca qui semble intervenir car il existe un certain antagonisme entre les 2 ions. WINTLER a montré que lorsqu'on injecte à des chiens du Cl K, des modifications électriques apparaissent plus précocement que si l'on injecte en même temps du Cl K et du Cl Ca.

D - ACTION TOXIQUE DE L'ALCOOL ETHYLIQUE.

C'est MUNZINOFF, en 1877, qui signale les premières observations de troubles cardiaques imputables à la consommation d'alcool. Dans la majorité des cas de myocardite éthylique existent des perturbations métaboliques ou viscérales capables d'entraîner indirectement la survenue d'une insuffisance myocardique ; carence vitaminique, déficit fonctionnel des glandes surrénales,

thyroïdiennes, hépatiques surtout, qui priveraient le coeur de certaines substances nécessaires au fonctionnement du muscle cardiaque.

NICLOUX pense que ces troubles sont dûs à l'action toxique de l'alcool sur la fibre musculaire cardiaque. Avant de donner des lésions anatomiques par oedème, sclérose, l'alcool se fixerait beaucoup plus électivement sur le myocarde que sur tout autre muscle, pour en troubler le fonctionnement énergétique.

ARLOING et DOUMER incriminent l'oedème myocardique dans la genèse de l'insuffisance cardiaque des cirrhotiques éthyliques. La survenue des troubles cardiaques a lieu, en effet, presque toujours en pleine période hydropigène. Cette surcharge hydrique troublerait l'équilibre électrolytique tissulaire et générait le métabolisme cellulaire.

D'autres auteurs, pensent que la cirrhose hépatique, qui est responsable de shunts artério-veineux intra hépatiques et intra spléniques (MURRAY) serait, par ces shunts, à l'origine de la surcharge imposée au muscle cardiaque.

- III - DEFICIENCE PRIMITIVE DE LA FIBRE CONGENITALE OU ACQUISE -

Il y a tendance, actuellement, à incriminer dans les causes de l'insuffisance cardiaque idiopathique une déficience primaire de la fibre d'origine congénitale ou acquise.

L'existence d'affections cardiaques chez les parents ou de:

collatéraux de certains malades, évoquent la possibilité d'une transmission héréditaire.

La nature de cette déficience reste encore hypothétique.

On a pensé à un déficit enzymatique génétiquement transmis.

On a aussi incriminé les déficits enzymatiques acquis à la suite d'actions toxiques diverses ou à des réactions immunologiques qui peuvent compromettre le mécanisme de production ou de libération d'énergie et entraîner, à plus ou moins longue échéance, une dilatation et une insuffisance cardiaque.

On a constaté que les sulfamides, la pénicilline, et des drogues chimiques récentes pouvaient provoquer des myocardites allergiques.

Certains auteurs pensent que l'augmentation de la fréquence de l'insuffisance cardiaque primitive, depuis quelques années, serait dûe à l'introduction de ces médications nouvelles dans la thérapeutique.

FOWCETT a écrit ne pas avoir observé cette augmentation de fréquence après l'emploi des sulfamides ; mais, il écrivait cela en 1948.

SILK accepte les troubles causés par ces médications récentes et il estime que le coeur souffre moins de leur action directe sur la fibre que par des réactions sur le mode allergique.

L'hypothèse d'un mécanisme auto-immum n'a cependant pas encore reçu de consécration ; le fait de trouver des anticorps-anticoeur chez des malades ne permet pas d'accuser ces anticorps d'être la cause de la maladie ; FLETCHER et WENGER ont retrouvé des anticorps-anticoeur chez des malades atteints d'affection cardiaque n'ayant rien de commun avec

l'insuffisance cardiaque primitive.

Des recherches doivent donc être encore poursuivies, et, si ces perspectives pouvaient se confimer, elles ouvriraient la voie à une thérapeutique efficace.

IVIV - HYPOPLASIE AORTIQUE -

Des auteurs ont signalé, chez certains malades, atteints d'insuffisance cardiaque primitive, l'association d'une légère hypoplasie aortique. Les hypoplasies franches étant exclues de ce cadre.

On a observé quelques caractères communs chez les sujets atteints d'insuffisance cardiaque primitive et porteurs d'une "aorte limite" : sujets jeunes, évolution relativement brève de la défaillance cardiaque, hérédité chargée, consanguinité (le cas N° 2 de nos observations) cardiomégalie familiale, hérédité cardio-vasculaire.

Ces faits ne manquent pas d'évoquer une transmission génétique responsable à la fois de la réduction modérée du calibre aortique et de l'anamalie myocardique.

Aucun argument ne permet d'affirmer que l'insuffisance cardiaque a été déterminée par l'existence d'une "aorte limite" ; on peut, cependant admettre, qu'une telle anomalie, en tant que facteur associé, hâte l'éclosion d'une insuffisance cardiaque primitive, et aussi son évolution.

En conclusion, nous dirons que cette énumération, encore décevante, n'épuise pas les nombreuses hypothèses pathogéniques qui ont

été émises dans les années passées et qui le seront dans l'avenir.

Les hypothèses varient avec les connaissances et les préoccupations scientifiques de l'époque.

Peut-être, une meilleure connaissance de la biochimie de la cellule cardiaque permettra-t-elle, un jour, de réduire les étiologies d'insuffisance cardiaque primitive à de simples déficits enzymatiques, toxiques, ou carentiels, congénitaux ou acquis, éventuellement curables par des traitements substitutifs.

-:-:-:-:-:-:-

QUINZIEME CHAPITRE

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

-:-:-:-:-:-:-

- D I A G N O S T I C D I F F E R E N T I E L -

Dans ce chapitre de diagnostic différentiel, il nous paraît trop long de rappeler toutes les affections susceptibles d'entraîner une insuffisance cardiaque. Bon nombre ont déjà été citées au cours de notre travail (chapitre classification et étude Pathogénique). Quelques unes sont rares ; et grâce à une étude clinique bien conduite et aux examens complémentaires qui peuvent être pratiqués, un grand nombre d'entre elles pourront être étiquetées.

Il nous paraît plus intéressant d'insister sur certaines affections ; particulièrement, celles où les signes d'insuffisance cardiaque primitive simulent des cardiopathies organiques, auxquelles on songe au premier examen du malade. Le diagnostic réel ne pouvant être porté qu'après des investigations poussées et parfois même, deux fois dans nos observations, après une intervention chirurgicale.

Nous signalerons aussi quelques affections de l'endocarde qui donne une symptomatologie d'insuffisance cardiaque primitive, mais dont le diagnostic exact n'est fait que post mortem.

Dans les observations publiées et dans nos cas personnels, il apparaît que les affections dont le diagnostic différentiel avec l'insuffisance cardiaque primitive est le plus souvent discuté sont :

- les cardiopathies ischémiques ;
- les péricardites ;

- les affections mitrales ;

- les cardiomyopathies obstructives.

- I - CARDIOPATHIES ISCHEMIQUES -

Un sujet, qui n'a pas d'antécédents particuliers, présente des signes de défaillance cardiaque. On est tenté d'accuser une coronarite. Si cela est normal quand le malade a dépassé la cinquantaine, celà l'est moins chez le malade jeune ou adulte, âgé de la vie où l'insuffisance cardiaque primitive se manifeste de préférence.

Les douleurs précordiales à type angineux manquent rarement dans la coronarite, (dans 20 % des cas selon LENEGRE) ; elles sont moins fréquentes dans l'insuffisance cardiaque primitive. Elles peuvent exister, simuler un angor ou être une irradiation (hépatalgie). Dans les cardiopathies ischémiques indolores qui se présentent avec un tableau d'insuffisance cardiaque primitive, pour peu qu'existe un trouble de conduction, tel que un bloc de branche G, même incomplet, non seulement la cardiopathie est cliniquement muette, mais elle l'est aussi électriquement. En effet, dans cette éventualité, l'E.C.G. ne pourra jamais fournir la preuve de l'atteinte coronarienne, et aucun signe d'insuffisance vasculaire ne pourra être affirmé.

Lorsque les insuffisances cardiaques primitives s'accompagnent de douleurs précordiales ou thoraciques, il y en a certainement de méconnues ; et l'E. C. G. peut apporter des arguments trompeurs : troubles de la repolarisation, troubles de la conduction ventriculaire, crochetages

et empâtement de Q. R. S., onde Q anormale, traduisant des zones de fibrose localisée.

Les arguments en faveur de l'insuffisance seraient l'absence de tout signes d'angor ou d'infarctus (FOWLER) l'absence de maladies coronariennes familiales, l'existence d'antécédents familiaux de myocardite, l'absence de diabète, d'hyperlipidémie, de cholestérolémie, la présence d'un bruit de galop franc ; la silhouette cardiaque à la scopie.

En fait, seule la coronarographie, compte tenu de ses risques, permet d'affirmer avec certitude l'atteinte ou la non atteinte coronarienne.

- II - AFFECTIONS PERICARDIQUES -

1°- Péricardites liquidiennes

Devant un gros coeur isolé, dont les battements sont lourds, on songe à une péricardite liquidienne.

L'augmentation de la pression veineuse, la diminution de la cinétique cardiaque, en scopie, viennent confirmer cette hypothèse.

Par contre l'E. C. G. est en faveur d'une atteinte du myocarde : absence d'hypertrophie ventriculaire, bas voltage des complexes rapides, concordance des troubles de la repolarisation.

La ponction exploratrice lèverait le doute. On hésite parfois à ponctionner ces gros coeur, par crainte, en l'absence d'épanchement, de léser un myocarde proche de la paroi et particulièrement fragile.

C'est à l'angiocardiographie que l'on s'adresse. Elle montre,

dans le cas de présence de liquide, des cavités cardiaques opacifiées, dont le volume est bien inférieur à celui de l'ombre cardiaque radiologique.

Des mesures prises ont montré que l'espace, qui sépare l'oreillette droite du poumon, constitué par la plèvre, le péricarde et la paroi auriculaire droite est toujours inférieur à 4 millimètres. Il augmente considérablement en cas d'épanchement péricardique.

2°- Péricardites chroniques constrictives

La distinction entre Insuffisance cardiaque primitive et péricardite constrictive est nécessaire en raison des sanctions thérapeutiques qui en découlent.

La crainte de laisser évoluer une constriction péricardique peut amener à une thoracotomie exploratrice, jamais sans danger pour un insuffisant cardiaque.

La difficulté de diagnostic tient à la similitude des symptomes cliniques des deux affections, qui peut être totale : certaines cardiomégalies primitives battent très faiblement ; il peut exister des péricardites constrictives à gros coeur. Les calcifications peuvent manquer. Le profil hémodynamqiue lui-même peut présenter des analogies ; c'est cependant à lui que revient la meilleure possibilité du diagnostic différentiel.

Les premiers travaux avaient abouti à des conclusions non

équivoques ; dans la péricardite chronique constrictive un aspect en dip-plateau et une courbe auriculaire en M sont spécifiques (BLOOMFIELD, COUKNAUD, HANSEN).

Des travaux ultérieurs contestent la valeur formelle des critères donnés comme pathognomoniques de la péricardite constrictive.

L'aspect en dip-plateau, l'égalisation des pressions dans les cavités droites ont été observées dans des cas d'insuffisance primitive (BALCHUM, YENIS - LEQUINE, 1956 et 1960).

Ce même aspect hémodynamique peut exister dans d'autres affections : fibro-élastose, amylose cardiaque (HUMBERT et LENEGRE) fibro myocardie diffuse d'origines diverses.

Cette constatation hémodynamique n'est donc nullement spécifique de la péricardite constrictive. Elle révèle seulement une gêne dans le relachement normal du ventricule et à son remplissage diastolique, ou une gêne à la contraction systolique.

D'autres tests ont été recherchés et proposés, toujours pour préciser la P. C. C.

DYE et LOVEJOY, disent que la P. C. C. peut être fortement soupçonnée lorsque les 5 critères suivants sont réunis :

1 - $\frac{\text{Rapport P télédiastolique VD}}{\text{Rapport P systolique VD}} = 1/3$

2 - Dip-proto-diastolique situé au dessus de zéro ;

3 - Pression moyenne de l'O. D. supérieure à 15 mm

4 - Faibles variations inspiratoires de la courbe auriculaire droite ;

5 - Aspect en M à 2 sommets égaux de la courbe auriculaire droite.

La constriction péricardique est d'autant moins probable que ces critères-conditions sont moins complètement remplis. Ces critères peuvent parfois se retrouver dans d'autres acfections. HEIZEL et COLL ont rapporté un cas d'amylose avec dip-plateau supérieur à 1/2 et une pression moyenne de l'oreillette droite inférieure à 20 mm.

KENIS, LESQUINE ont proposé un autre test :

Une injection de 1 mmg de digoxine dans l'artère pulmonaire ; en l'absence de P. C. C. le débit cardiaque augmente et aussi la pression dans l'artère pulmonaire.

Pour GODEAU, seule, l'atteinte prédominante du ventricule G dans les myocardiopathies, qui entraîne un large gradient de pression entre O G. et O. D. serait évocatrice.

Toutes ces études donnent de grands espoirs pour arriver à séparer nettement ces deux affections ; et, actuellement, quand il existe un litige entre le diagnostic de insuffisance cardiaque primitive et pericardite chronique constrictive, la discussion doit se faire à la mueur de tous les travaux récents, et la décision repose sur un faisceau d'arguments plutôt que sur un critère particulier.

Il faut enfin rappeler que l'interprétation de ces examens peut être rendue difficile si un facteur myocardique s'ajoute à la péritonite constrictive.

Une erreur de diagnostic n'a pas été évitée chez notre malade n° 12.

- III - LESIONS ORGANIQUES DE L'APPAREIL MITRAL -

A. Le diagnostic entre insuffisance cardiaque primitive et insuffisance mitrale par lésion valvulaire organique peut être hésitant lorsqu'il existe, dans l'insuffisance cardiaque primitive, un souffle systolique de pointe, dû à la dilatation de l'anneau mitral, créant une véritable insuffisance mitrale ; ce souffle, habituellement doux et peu intense, devient parfois holosystolique, rude, en jet de vapeur et irradiation axillaire (LITTMAN).

L'expension systolique de l'O. G. peut encore compliquer le diagnostic et l'angiographie sélective du ventricule G peut même montrer une régurgitation.

Plaident en faveur d'une cardiopathie :

- La notion d'apparition du souffle en même temps que la défaillance cardiaque ;
- L'absence de calcifications valvulaires mitrales sous l'amplificateur de brillance ;
- La variabilité du souffle systolique avec les poussées évolutives.

B . Le retrecissement mitral peut aussi être envisagé surtout s'il s'est produit un accident embolique de la grande circulation, des troubles du rythme et des manifestations type O. A. P.
Le bruit de galop peut être confondu avec un claquement d'ouverture de la mitrale, et un souffle méso diastolique bref peut être interprété comme un roulement de sténose.
A la radio, le diagnostic peut rester difficile s'il s'agit d'une forme à prédominance G, avec grosse oreillette G.
Sur l'E. C. G., les modifications de l'auriculogramme et les troubles du rythme peuvent plaider en faveur d'un retrécissement mitral. Il faudra tenir compte de la déviation de l'axe de Q. R. S. et de sa valeur qui pourront être un argument important.
En fait, c'est le cathétérisme gauche, s'il est possible, qui renseignera sur la valeur des pressions diastoliques auriculaire et ventriculaire gauches et confirmera ou infirmera le diagnostic d'atteinte organique de la mitrale, et permettra d'envisager ou d'éviter une intervention. Des erreurs restent possibles, (notre malade n° 14).

- IV - CARDIOMYOPATHIES OBSTRUCTIVES -

Elles posent un diagnostic difficile.

Elles se manifestent parement par une insuffisance cardiaque d'allure primitive ; les signes de début sont un souffle systolique de

découverte fortuite, chez un sujet jeune ou des troubles fonctionnels variables, dyspnée, douleurs précordiales à l'effort.

A l'examen clinique on retrouve le souffle systolique, un bruit de galop.

A la radio apparaît une cardiomégalie affectant soit le ventricule G., soit les deux ventricules.

Deux signes sont à rechercher en scopie :

- l'expension de l'oreillette G, témoin d'une fuite mitrale ;
- une anomalie cinétique de l'arc inférieur G lors de la systole.

L'E. C. G. montre un rythme presque toujours sinusal avec des modifications de P et de Q. R. S.

Le diagnostic sera fait par la phonocardiographie, l'apexogramme et surtout le carotidogramme et l'étude hémodynamique qui montre :

- un gradient de pression systolique intra-ventriculaire G
- une morphologie particulière des courbes de pression ventricule G et aortique.

- V - DE QUELQUES AUTRES AFFECTIONS -

A . Signalons encore que des tumeurs du coeur (myxome de l'oreillette) constituant un groupe encore mal individualisé ont un polymorphisme d'expression clinique qui peut amener la confusion avec l'insuffisance cardiaque primitive ; les formes emboliques sont les plus trompeuses. Inversement des insuffisances cardiaques primitives peuvent faire penser à des tumeurs de l'oreillette.

Nos malades N° 13 et N° 15.

L'angiographie est le meilleur procédé de idiagnostic.

B. Ajoutons, aussi, que parmi les formes de cardiopathies congénitales, la maladie d'Ebstein peut preter à confusion dans sa forme non cyanogène ; la cardiomégalie est importante, mais les signes sthétacoustiques, l'aspect particulier a l'E. C. G., du bloc droit en W dans les précordiales, l'hemodynamique rétablissent le diagnostic.

C. Maladies de l'endocarde

a - La fibro élastose

Maladie de connaissance récente (1952) qui n'a aucune individualité clinique. Elle se manifeste sous la forme d'une asystolie primitive. Elle est de pronostic sévère : le décès survient le plus souvent en moins d'un an.

A l'angiographie on constate une absence de modification du volume du ventricule gauche, lors de l'alternance systole-diastole. Ce ventricule reste constamment rigide et opacifié.

C'est l'anatomie pathologique qui définit et précise la fibro élastose ; maladie dont la pathogénie est inconnue. Il semble qu'il s'agit d'une réaction non spécifique de l'endocarde à des aggressions variées où l'anoxie aurait un rôle important.

b - Endocardite fibro plastique avec ou sans éosinophilie

C'est une atteinte importante de l'endocarde. La fibrose est même retrouvée au niveau du myocarde.

L'affection n'est pas localisée à l'endocarde ou à quelques travées interstitielles ; elle est retrouvée sous forme de lésions vsaculaires diffuses touchant surtout les artères périphériques de petit calibre.

Elle peut donner une symptomatologie d'insuffisance cardiaque droite ou globale apparemment primitive.

Un certain nombre d'arguments peuvent faire évoquer ces lésions de l'endocarde.

- souffle systolique intense d'insuffisance mitrale ;
- la constante cardiomégalie qui est modérée ;
- les signes hémodynamiques de constriction ;
- Parfois une éosinophilie massive.

Le diagnostic est confirmé par une biopsie musculaire.

c - Fibrose endomyocardique de DAVIES

Est une des causes les plus fréquentes des insuffisances cardiaques chez les Africains de l'OUGANDA.

A l'examen anatomopathologique on note une fibrose intense de l'endocarde.

Les signes d'insuffisance cardiaque constatés n'ont aucune particularité propre ni clinique, ni électrique, ni hémodynamique.

La notion de terrain particulier, chez ces Africains permet d'évoquer le diagnostic.

SEIZIEME CHAPITRE

CONCLUSION

-:-:-:-:-

- C O N C L U S I O N S -

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Ce travail porte sur 15 observations et autorise les conclusions suivantes :

- I - Les insuffisances cardiaques primitives posent un problème de diagnostic.

  Affection de fréquence non négligeable dans un service de cardiologie ; elles intéressent l'adulte jeune et soulèvent des problèmes de diagnostic différentiel délicat et impliquent une enquête étiologique détaillée et toujours décevante.

- II - Sur le plan clinique elles prennent le type :

  - Soit d'une insuffisance ventriculaire gauche ;
  - Soit d'une asystolie globale ;
  - Soit d'une adiastolie ;
  - Soit d'une tumeur cardiaque ou d'une atteinte valvulaire.

- III - Malgré le traitement elles évoluent progressivement ou par poussées d'une manière inexorable dans un contexte de rétention hydrosodée, de troubles du rythme, d'embolies.

- IV - Leur aspect électrique est un argument de présomption :

  - Troubles du rythme ;
  - Hypertrophie auriculaire ;

- Bas voltage du Q. R. S. ;

- Bloc de branche gauche ou bloc complet gauche ;

- Image de pseudo infarctus.

- V - L'étude Anatomo-pathologique est la clef de voute de toute classification et surtout des problèmes pathogèniques.

- VI - La pathogénie demeure mystérieuse ; on fait intervenir :

- Une atteinte myocardique ancienne ;

- Une atteinte toxique méconnue ;

- Une déficience fonctionnelle de la fibre secondaire à un trouble humoral ou métabolique général.

- VII - Malgré les progrès actuels, il n'y a aucun traitement spécifique.

Mais les recherches se poursuivent, les acquisitions sont toujours plus nombreuses et précises, surtout dans la biochimie cellulaire.

Elles ouvriront certainement la voie à une thérapeutique qui, si elle n'est pas spécifique, pourra être efficace et rendra moins sombre l'évolution de cette grave atteinte cardiaque.

-:-:-:-:-:-

- VU : Le Président de la thèse,

M. CALAZEL

VU et permis d'imprimer :

Toulouse, le 6 juillet 1971

Le Recteur,

Le Président du Conseil de

L'Université Paul - Sabatier,

L. LARENG

B I B L I O G R A P H I E

-:-:-:-:-

- B I B L I O G R A P H I E -

1 - Actualité en cardiologie -

N° 1 - Laboratoire SANDOZ -
Cardiomyopathie Obstructive.

2 - AUZEPY - GROSGOGEAT - BOUSQUET -

Etiologie des Myocardiopathies Chroniques non Obstructives de l'Adulte.
Rev. du Praticien 11.1.1970

3 - AVERILL J. R. - RANDALL R. V. - JAFFE E. et WHITE.-

Heart Disease of Unknown Cause in Siblinge
Ann. Int. Med. 47.49.1957.

4 - BALCHUM O. G. - M. C. CORD, M. C. BLOUNT -

The Clinical and Hymodynamic Patterns in non Specific Myocarditis Myocardisis.
Ann. Heart J. 52.430.1956

5 - BING J.

Les troubles du metabolisme du Myocarde
Cardiologia 1.52.1956

6 - BLANKEN - HORN M. A.

Myocardite et myocardose
Appréciation clinico pathologique
Circulation 13.217 Février 1956

7 - BONAFE -

De l'Hypertrophie Primitive du Coeur -
La Myocardite Hypertrophique Pure ou Isolée -
Thèse Lyon 1923.

8 - BOUCHUT et BONAFE -

Les Hypertrophies cardiaques Primitives Essentielles -
Arch. Mal. du coeur 1926.

9 - BOURDARIAS J. P. - OURBAK - LENEGRE J. -

Etude Hemodynamique des Myocardiopathies non Obstructives d'Origine Indéterminée.
Acta. Cardiologia 21.285 - 1966

10 - DE BRUX J.

Etude Anatomo Pathologique de 6 Cas de Myocardie -
Arch. Mal. coeur N° 10 - Octobre 1948.

11 - DE BRUX J. - DALOUS -

Sur une Myocardite Primitive.
Arch. Mal. coeur N° 7 - 8.100 - Aout 1949.

12 - BURWELL C. S. et ROBIN E. D.

Diagnostic de la Fibrose Myocardique Diffuse.
Circulation 10.606 - Octobre 1959.

13 - CARLOTTI -

Etude Clinique et Anatomique de 14 cas de Myocardie.
Arch. Mal. coeur 41.498 - Octobre 1948

14 - CHARRAD. A. M. -

Contribution a l'étude des Myocardies -
Thèse Paris - Mai 1953

15 - DAVIES J. N. P. and BELL -

The Pathology of Endomyocardial Fibrosis in Uganda.
Brit Heart J. 17.337 - 1955

16 - DEMANGE J. -

Contribution a l'Etude Anatomo-Clinique des Insuffisances Cardiaques Idiopathiques.
Thèse, Paris 1963.

17 - DOANE J. G. - SKVERSKY -

Massive Cardiac Hypertrophy
Am. heart. J. 28.816 - 1944

18 - DORRA -

Insuffisance Cardiaque Apparemment Primitive chez l'Adulte.
Conc. Med. 89 (2) 207 - 213. 1967.

19 - DOUMER et MERLEN -

Les Myocardies : Le Rôle des facteurs d'ordre fonctionnel dans l'insuffisance cardiaque.
Arch. Mal. coeur 481/497 - 1948

20 - DYE C. L. - GENOVESE -

Primary Myocardial Disease.
Hemodynamic Altération
Ann. Int. Med. 58/442 - 1963.

21 - ELSTER S. K. - HORN. M. - TUCHMANN -

Cardiac Hypertrophy and Insufficincy of Unknown Etiology
Ann. J. Med. 18/1000 - 1955.

22 - ELSTER S. K. - TUCHMANN - HORN M. -

Cardiac Hypertrophy and Insufficency of Unknown Etiology.
Bull New York Acad. Med. 31.475 - 1955
Circulation N° 13 - 1937-1956.

23 - ERTEL -

Les Cardiomyopathies Primitives.
Panorama médical N° 14 - Lab. Squibb. Avril - Mai 1970

24 - EVANS B.

1 - Familial Cardiomegaly
Brith Heart J. 11.68 - 1949
2 - Obscure Cardiopathic
Brith Heart J. 19.164 - 1957

25 - FAIVRE G.

La Cardiomégalie Familiale
Presse Med. 67.673 - 1959

26 - FLYNN J. E. - MANN -

The Presence and Pathogenesis of Endocardial and Subendocardial Degeneration Mural Thrombi And Thrombose of the Thebesious Veins in Cardiac Failure from Causes Other Than Myocardial. Infaction.
Ann. Heart. J. 31.757 - 1946.

27 - FOWLER N. D. -

Cardiac Catheterization in Diagnosis of Adult Heart Disease
Ann. Int. Med. 38.478 - 1953

28 - FOWLER N. O. -

A Clinico Pathological Study of 2 Cases of Idiopathic Cardiac Hypertrophy With Congestive Failure.
M. J. Australia 1-672 - 1947.

29 - FOWLER - GURON -

Primary Myocardial Disease.
1 - Circulation 22.751 - 1960
2 - Circulation 23.104.498 - Avril 1961

30 - GALLAVARDIN - LAUBRY -

Les Myocardies.
Arch. Mal. coeur 536/543 - 1948

31 - GARVIN -

Degenerescence Graisseuse du Coeur Donnant lieu à une Insuffisance du Myocarde.
Arch. Int. Med. 66/603 - Septembre 1940

32 - GIRAUD J. -

Cardiomyopathie des Buveurs de Biere du Quebec.
. Société Médico chirurgicale des hôpitaux de Rennes
. Séance du 3/5/1968
. Ouest Médical 21 - N° 19 - 1269 - 1968

33 - GODEAU - DI MATTEO - LENEGRE - PEQUIGNOT -

Conduite à Tenir en Présence d'une Insuffisance Myocardique d'Allure Primitive de l'Adulte.
Presse Médicale 76 - N° 28/29 - Janvier 1968.

34 - GORE I. - SAPHIR O -

Myocarditis. A Classification of 1402 Cases.
Am. Heart J. 34.827 - 1947

35 - GROSGOGEAT - LUXUREAU -

Myocardiopathies Primitives non Obstructives ; Schéma Clinique ; Enquêtes Cardiologiques.
Rev. Praticien 11.1.1970

36 - HARVEY W. P. and PERLOFF -

The Auscultatory Findings in Primary Myocardial Disease.
Am. Heart J. 61.199 -1961

37 - HARVEY - JACK -

Aspects Cliniques de la Maladie Primitive du Myocarde.
Acquisitions Nouvelles en Pathologie Cardio-Vasculaire.
VII - N° 1 - Juillet 1964.

38 - HENRY - MARRIOTT -

Anomalies Electrocardiographiques dans la Maladie Primitive du Myocarde.
Acquisitions Nouvelles en Pathologie cardio-vasculaire.
VII - N° 2 - septembre 1964.

39 - HORAN - FLOWERS - THOMAS -

Le Vectocardiogramme Spatial dans la Cardiomyopathie Idiopathique.
Acquisitions Nouvelles en pathologie cardio-vasculaire.
VII - N° 2 - Septembre 1964.

40 - HIMBERT J. -

Deux Nouvelles Observations Anatomo-Cliniques et Hemodynamiques.
Arch. Mal. coeur 52.1020 - 1959

41 - HIMBERT J.

Cardiopathies Primitives de l'Adulte.
Presse Med. 74 - 2151 - 2152 - 8 octobre 1966

42 - JAFFE -

La Myocardie.
Cardiologia 10.402 - 1946

43 - JOSSERAND ET GALLAVARDIN -

De l'Asystolie Progressive des Jeunes Sujets par Myocardite
Subaigue Primitive.
Arch. Gen. Med. 6.513 - 1901

44 - KAVEL, MAN -

Myocarditis
Canada M. N. J. 33.79 - 1958

45 - DE LA CHAPELLE - CLARENCEE - KOSSMAN -

Myocarditis Clinical Progress.
Circulation 10.747 - 1954

46 - LARCAN A. -

Contribution à l'Etude des Myocardites de l'Adulte.
Essai de Classification
Semaine des Hop. Paris - 1.13 - Janvier 1959

47 - LAUBRY -

Discussion sur les Myocardies.
Arch. Mal. coeur - Octobre 1948

48 - LAUBRY ET WALSER -

Les Myocardies.
Nouveaux traités de Médecine - Masson Edit. 1930.

49 - LAUBRY ET WALSER -

Sur 1 Cas d'Insuffisance Cardiaque Primitive : Les Myocardies.
Bull Mem. Soc. Med. Hôp. Paris 49/409 - 1925

50 - LAUBRY ET WALSER -

Les Myocardies - Formes Cliniques des Myocardies.
Bull. Mem. Soc. Med. Hôp. Paris 19/3 - 1937

51 - LENEGRE J. -

Conception et Classification des Maladies du Myocarde-
Rev. Praticien - 11 janvier 1970

52 - LEVY -

Idiopathic Cardiomegaly.
J. Chron Dis. I - 292 - 1955
Tr. 2 Am. Clin. Climatol A. 68.66 - 1954

53 - LEVY -

Cardiac Hypertrophy of Unkwow Etiology in Young Adults.
Am. Heart. J. 178/ - 1933.
AM. Heart. J. 1935.

54 - LEVY R. L. AND VAN GLAHN -

Cardiac Hypertrophy of Unknow Cause. A Study of The Clinical and Pathologic Features in Ten Adult.
Am. Heart. J. 28.714 - 1944
29. 1945.

55 - LINZBACH A. -

Dégénérescence Graisseuse des Fibres Myocardiques.
Wirchow's Arch. 321.611 - 1952

56 - MASSUMI R. A. - RIOS J. L. -

Primary Myocardial Disease. Report of Fifty Cases and Review of the Subject.
Circulation 31.19 - 1965

57 - Medicographic - Laboratoire Servier n° 160

Insuffisance Cardiaque Primitive.

58 - MICHON - LARCAN - RENAUD -

Myocardie et Gravido puerperalite.
Sem. Hôp. 1959 - 4 décembre (56) 35 P. 3313.3316

59 - MOE A. E. -

Chronic Myocarditc of Unknow Etiology.
Lancet 68.127 - 1948

60 - Myocardiopathies secondaires et Primitives de l'Adulte.

La Rev. du Praticien - Janvier 1970

61 - NOBLE ET FOWLER -

Classification et Diagnostic Différentiel des Cardiomyopathies.
Acquisitions nouvelles en pathologie cardio-vasculaire
Volume n° 7 - N° 1 - Juillet 1964.

62 - NOBLE ET FOWLER -

primary Myocardial Disease.
Circulation 32 (5) 830.836 - 1965

63 - NORRIS -

Hypertrophie Cardiaque d'Origine Inconnue chez l'Adulte Jeune
4 Cas avec Autopsie.
Am. Heart. J; Volume 32 - Novembre 1946

64 - PERRIN - FROMENT - LENEGRE -

Insuffisance Cardiaque des Jeunes Sujets par Sclérose Myocardique Diffuse et Dense, d'Origine Tuberculeuse, Incertaine, ou Inconnue. Le Problème des Myocardites Subaigues Primitives de JOSSERAND ET GALLAVARDIN.
Cardiologie 22.257-533- 1953

65 - PERRIN - FROMENT - CAHEN -

Deux nouveaux cas d'Insuffisance Cardiaque Primitive de Jeunes Sujets par Sclérose Myocardique Massive.
Arch. Mal. Coeur 47.123 - 1954

66 - PERRIN ET LOIRE -

Les Myocardiopathies Primitives non Obstructives. Essai de Classification Anatomo-Clinique.
Rev. Praticien - 11 janvier 1970.

67 - REIFFENSTEIN ET CHIDSEY -

Hypertrophie Cardiaque de Cause Inconnue.
Am. Heart. J. 29 - 1945

68 - REISINGER J. A. AND BLUMENTHAL -

Myocardial Degeneration with Hypertrophy and Failure of Unknown Cause.
Am. Heart J. 22.811 - 1941

69 - RULLIERE R. -

Contribution à l'Etude Anatomo-clinique des Endocardites Parietales Fibroplastiques.
Thèse Paris 1957.

70 - SACKNER - LEWIS - ROBINSON -

Idiopathic Myocardial Hypertrophy.
Am. J. Cardial 7.714 - 1961

71 - SANDERS -

Maladies Idiopathiques du Myocarde.
Arch. Int. Med. Novembre 1963 - 112 N° 5 - 661/676

72 - SAPHIR O. -

Myocardite Isolée
Path of the Heart and Spring Field III - 1959
Am. Heart J. 24 - 167 - 1942
Arch. Path. 32 - 1000 - 1941
33 - 88 - 1942

73 - SOULIER P. - DI MATTEO -

Cardiomégalie Familiale.
Arch. Mal. coeur 50.22 - 1957

74 - SPODICK - LITTMAN -

Idiopathic Myocardial Hypertrophy
Am. J. Card. I;610 - 1958

75 - TRICOT - CALDIER -

Infiltration Graisseuse Massive du Myocarde
Bull. Mem. Soc. Med. Hôp. Paris 77.51 - 1961

76 - WALSER - .

La Myocardie
Thèse Paris 1925

77 - WARE E. R. - CHAPMANN -

Chronic Fibroplastic Myocarditis
Am. Heart. J. 33.530 - 1947

78 - YU - COHEN - MURPHY AND COL -

Modification Hemodynamique dans la Maladie Primitive du Myocarde.
"Acquisition nouvelle en pathologie cardio-vasculaire."
Vol. VII - N° 2 - Septembre 1964.

-:-:-:-:-:-

Impression et Brochage

Madame Monique CASTA

2 bis, Rue de l'Esquile

31 - TOULOUSE

Tél. : 22. 73. 10